Année 1972 *N°*

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

SAINT-ANTOINE

41

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Jean-Claude RISSE

NE LE 22 AVRIL 1939 A PARIS XV°

Préseniée et soutenue publiquement le 1972

LA PONCTION EVACUATRICE, TRAITEMENT DE L'HEMARTHROSE AIGUE DU GENOU CHEZ L'HEMOPHILE.

PRESIDENT : MONSIEUR D. ALAGILLE, PROFESSEUR.

Editions de l'AGEMP

8, rue Dante-PARIS Ve

Année 1972 *N°*

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

SAINT-ANTOINE

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Jean-Claude RISSE

NE LE 22 AVRIL 1939 A PARIS XV°

Présentée et soutenue publiquement le 1972

LA PONCTION EVACUATRICE,
TRAITEMENT DE L'HEMARTHROSE AIGUE DU GENOU
CHEZ L'HEMOPHILE.

PRESIDENT : MONSIEUR D. ALAGILLE, PROFESSEUR.

Editions de l'AGEMP
8, rue Dante-PARIS Ve

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MES PARENTS

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549217_0034

A Mon Maître

Monsieur le Professeur ALAGILLE

Professeur Agrégé

qui m'a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse, dont le sujet m'a été inspiré moins par proposition d'un titre que par des conditions d'étude et de formation qui ont permis à cette étude d'être menée à bien.

En témoignage de ma grande admiration et de ma reconnaissance.

A Monsieur le Docteur GENTIL

Assistant des Hôpitaux de Paris

Dont la participation à la rédaction de cette étude a été celle du Pédiatre qui, à mes yeux représente moins une profession qu'une qualité.

Qu'il trouve ici l'expression de ma reconnaissance et de mon attachement.

A Monsieur le Docteur GENTIL

Assistant des Hôpitaux de Paris

Dont la participation à la rédaction de cette
étude a été celle du Médiatre qui, à mes yeux
représente moins une profession qu'une qualité.

Qu'il trouve ici l'expression de ma reconnais-
sance et de mon attachement.

A Monsieur le Docteur ALLAIN

Ancien Assistant de Biologie des Hôpitaux
Directeur du Centre pour Enfants Hémophiles de la
Queue-les-Yvelines

qui m'a introduit à la rigueur d'un travail scientifique, et m'a permis de réaliser cette étude sous sa direction.

Qu'il trouve ici le témoignage d'une amitié née d'un an de travail commun.

INTRODUCTION

LE PROBLEME TEL QU'IL SE POSE

- Immédiat
- A long terme
- Mécanisme de l'arthropathie hémophilique.

LES SOLUTIONS PROPOSEES

- Immobilisation
- Immobilisation et corticothérapie
- Transfusion
- Ponction
  - Inutile et dangereuse
  - Inutile car non efficace
  - Par ceux qui l'ont essayée dans la littérature
  - Telle qu'elle a été pratiquée au centre avant 1970

MATERIEL

METHODE

- Traitement transfusionnel
- Préparation du malade
- Aseptie
- Voie d'abord
- Anesthésie locale
- Evacuation
- Immobilisation
- Mensurations
- Etude du sang retiré

RESULTATS

- Présentation globale
- Analyse globale
  - . Douleur
  - . Marche (immobilisation complète)
  - . Mensurations articulaires
  - . Fonction articulaire
  - . Rechutes
    - Traumatiques
    - Liquidiennes
    - Spontanées

. Le liquide retiré

- Macroscopie
- Quantité
- Hématocrite
- Hémoglobine
- Les cellules
- Les facteurs VIII et IX

- Quelques résultats particuliers

. Les succès

. Les résultats discutables

. Les échecs

DISCUSSION

1/ CORRECTION DU DEFICIT EN FACTEUR ANTI HEMOPHILIQUE

2/ SUPPRESSION DU CORPS ETRANGER INTRA ARTICULAIRE (sang)

3/ TECHNIQUE

- Quantité de produit sanguin utilisée
- Moment de la mise en place de la transfusion
- Les risques du traitement transfusionnel
- L'aseptie

4/ RESULTATS

- Sur la douleur
- Evolution à court terme

. Le temps d'immobilisation

. La fonction musculaire

. La fonction articulaire

. Rôle de l'hydrocortisone locale

- Les ponctions blanches
- Les ponctions partielles

. Comparaison avec le traitement des genoux liquidiens

. Comparaison avec la littérature

- Evolution à long terme

. Les rechutes spontanées

- Fonction des atteintes antérieures
- Fonction de l'âge de l'enfant
- Fonction de l'arthropathie radiologique
- Fonction du volume de sang retiré
- Fonction des constatations biologiques

- Corticothérapie
- Aspect pratique
- Aspect psychologique de la ponction

CONCLUSIONS

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

L'hémarthrose aiguë ne met pas en jeu le pronostic vital de l'hémophile, mais c'est l'accident le plus fréquent (70 % des accidents chez l'enfant), douloureux, invalidant et progressivement destructeur de l'articulation.

Le traitement de ces hémarthroses se propose plusieurs buts : soulager le patient dans l'immédiat, raccourcir la durée d'incapacité professionnelle ou scolaire. Il doit tendre à éviter de faire de ces malades des invalides, d'autant plus que les possibilités thérapeutiques sont en amélioration constantes et que la durée de vie de l'hémophile peut être celle d'un homme normal.

Parmi les possibilités thérapeutiques proposées pour traiter les hémarthroses aiguës, la ponction évacuatrice paraît être une solution intéressante. Elle est susceptible de répondre au problème immédiat, posé par l'accident aigu et au problème à long terme, posé par la présence prolongée et fréquente des épanchements sanguins intra-articulaires.

Dans ce travail, sont d'abord rappelées les données cliniques et physio-pathologiques de l'hémarthrose hémophilique et les attitudes thérapeutiques adoptées par différents auteurs. Sont analysés ensuite les résultats des ponctions effectuées entre 1960 et 1970, par nos prédécesseurs dans le centre pour enfants hémophiles de la Queue-Les-Yvelines, où a été effectuée cette étude. Celle-ci comprend une série de 66 ponctions évacuatrices d'hémarthroses aiguës, pratiquées au cours de l'année scolaire 1970-1971 et qui représente notre matériel d'étude.

Les résultats obtenus sont enfin comparés à ceux de la littérature.

LE PROBLEME TEL QU'IL SE POSE

L'hémarthrose aiguë représente l'accident le plus fréquent chez l'hémophile majeur. (< 1 % - Facteur VIII ou IX).

Ces hémarthroses surviennent 9 fois sur 10, avant l'âge de 10 ans (7-20-27), débutant généralement lors de l'apprentissage de la marche. Elles se reproduisent désespérément au niveau des mêmes articulations chez le même enfant (6) et leur début peut être spontané ou provoqué par un traumatisme minime.

L'articulation la plus fréquemment touchée est le genou, pour trois raisons principales (3-7-44) :

1/ Cette articulation est à faible emboitement ainsi que l'épaule

2/ Elle est avec le coude l'articulation la plus mobile

3/ De plus, elle supporte le poids du corps avec la cheville et la hanche dès la position debout.

Ces particularités peuvent expliquer que les hémarthroses du genou représentent 43 % du total des atteintes aiguës, le coude et la cheville représentant respectivement 21 % et 24 % des hémarthroses (60).

Chez le chien hémophile, les articulations proximales des pattes antérieures sont le plus souvent atteintes ; ce sont elles qui supportent le plus de contraintes (35-36).

Le problème posé par ces accidents, et plus particulièrement par les hémarthroses de genou qui nous intéressent ici est de deux ordres :

- Immédiat sur la douleur, et l'incapacité fonctionnelle
- A long terme sur les séquelles articulaires qui en résultent

1/ Immédiat

Les hémarthroses aiguës sont connues comme pouvant être excessivement douloureuses (8) pendant une période de deux à trois jours, amenant fréquemment à utiliser des antalgiques majeurs avec les risques d'assuétude qu'ils représentent chez des sujets qui présenteront souvent ce type d'accident.

L'impotence fonctionnelle ainsi que les impératifs thérapeutiques entraîne chez l'enfant (qui est le plus fréquemment atteint), un absentéisme scolaire (8-66-69). Celui-ci, dans un grand nombre de cas, compromet les

chances d'obtenir le niveau scolaire nécessaire à une profession sédentaire. En effet, une hémarthrose aiguë évolue spontanément en 8 à 21 jours (8) en quelques heures à quelques jours (26) en fonction des atteintes antérieures.

Si l'on se réfère à l'étude statistique de STUART (60), une hémarthrose sévère nécessite une immobilisation importante dont la durée varie en fonction de l'âge du sujet et du type d'hémarthrose (cf. Tableau n° 1).

DUREE D'EVOLUTION D'UNE HEMARTHROSE

AGE	Moins de 12 ans	De 12 à 21 ans	Moins de 21 ans *
SPONTANEE	9,3 J	19,5 J	de 9,3 à 13 J
TRAUMATIQUE	8,5 J	36,8 J	de 8,5 à 20,6 J

Tableau n° 1

* Hémarthroses de toute gravité

2/ Les problèmes posés à long terme

Les premières hémarthroses sont suivies d'une résorption du sang et du liquide d'épanchement ; provisoirement, la fonction articulaire est conservée. Mais "la première hémarthrose a laissé derrière elle des lésions intra-articulaires et inflammatoires dont la présence favorisera localement la récidive de l'hémorragie" (8).

La succession des accidents articulaires entraîne plus ou moins rapidement l'apparition d'une arthropathie complexe comprenant une synovite et des remaniements osseux épiphysaires (44).

La plupart des auteurs pensent que ces remaniements évoluent parallèlement à une sévère ostéoarthrite, excepté chez les tous petits enfants qui, du fait de leur croissance rapide, peuvent présenter de grosses déformations sans maladie articulaire autonome (20-11).

Certaines de ces lésions sont caractéristiques de l'arthropathie hémophilique :

Selon KONIG (38), l'évolution de celle-ci se fait progressivement, entraînant une série de modifications cliniques et radiologiques.

D'abord une hypertrophie synoviale sous et péri-rotulienne qui déforme le genou, puis une diminution de la mobilité articulaire.

Une attitude vicieuse spontanée en flexum qui aura tendance à s'aggraver avec la répétition des hémarthroses. Le retentissement musculaire est important, entraînant une amyotrophie et une asthénie quadricipitale.

Succédant au pincement articulaire qui témoigne de l'atteinte du cartilage, apparaissent les érosions articulaires intéressant plus souvent le fémur que les plateaux tibiaux ou la rotule donnant un aspect festonné ou déchiqueté des épiphyses.

La décalcification apparaît vers la deuxième année : elle prend au niveau de l'épiphyse un aspect fibrillaire, homogène au niveau de la diaphyse. L'architecture même de l'articulation se modifie. On assiste à une hypertrophie épiphysaire, s'accompagnant d'un élargissement de l'espace intercondylien (stade III de Jordan).

Tardivement, on voit apparaître des géodes avec une particulière fréquence sur la partie postérieure du condyle interne ou dans la région spinale.

Ces déformations aboutissent à l'âge adulte à une articulation fibreuse ankylosée en mauvaise position. L'ankylose osseuse demeurant exceptionnelle.

Au point de vue anatomo-pathologique, les différents stades d'évolution de l'ostéo-arthrite ont été décrits chez le chien hémophile dès 1957 par SWANTON (61) et plus récemment chez l'homme par STORTI et DAVOLI (58) qui individualisent trois stades fondamentaux.

1/ Stade angiomateux hypertrophique : la couche superficielle de la synoviale est tapissée de formation variqueuse d'aspect variable, de taille allant du grain de millet au grain de raisin. La paroi de ces paquets variqueux est fine et fragile, laissant échapper au moindre contact, un liquide épais, semblable à de la confiture de mûre.

2/ Stade pigmentaire hypertrophique : caractérisé par l'évolution des formations angiomateuses du type n° 1.

Les excroissances sont de moindre taille et ne contiennent plus de sang. Leur couleur varie du rouge brique au brun sépia. Quelques-unes prennent l'aspect d'algues marines, leur surface d'adhérance, jaune-ivoire, est beaucoup plus solide qu'au stade I.

3/ Le 3e stade ou stade fibreux hypertrophique.

Les formations fibreuses et pseudo-angiomateuses des stades I et II ont pratiquement disparu. Il ne reste sur les couches moyennes et basales que des ilôts jaunâtres et durs. On observe des taches pigmentaires brunes résiduelles.

La couche basale est confondue dans une fibrose commune avec les couches superficielles.

A chacun de ces trois stades correspondent des changements des extrémités osseuses (STORTI).

Stade I -

Le cartilage est aminci, fragile, ayant perdu la couleur et la transparence d'un cartilage sain, cependant, il peut être considéré comme presque normal. Les épiphyses sont moins consistantes que celles d'un enfant normal mais peuvent être également considérées comme normales.

Stade II -

On observe ici de larges plages de destruction cartilagineuses, à bord irrégulier spécifiquement trouvée sur la face postérieure de la rotule, ainsi que sur les condyles fémoraux. Quelques-unes peuvent être trouvées sur les plateaux tibiaux. Le cartilage est remplacé par de l'os compact d'aspect gris jaune. Le périoste a disparu des plages sans cartilage, au minimum, il est réduit à une fine couche vasculaire.

Stade III -

Le cartilage a disparu au niveau des points d'appui ; l'os gris-jaune qui le remplaçait au stade II est plus dense et plus lisse : ceci est dû à la compression des trabéculations osseuses.

MECANISME DE L'ARTHROPATHIE HEMOPHILIQUE

Cause déclenchante

La cause généralement évoquée de ces lésions serait la compression des vaisseaux due à la pression intra-articulaire lors des hémarthroses aiguës.

Il se produirait alors des lésions ischémiques, identiques à ce que l'on trouve dans la maladie des caissons. Mécanisme qui fait conclure à WEBB de l'intérêt d'un arrêt rapide du saignement et d'une décompression simultanée (66).

Si le stade d'ischémie par pression excessive dans l'articulation, n'est pas atteint, la dilatation vasculaire provoque un flot sanguin accru vers la face épiphysaire du cartilage de croissance, entraînant une avance dans l'apparition des points d'ossification (6) ainsi que l'hypertrophie de cette même épiphyse (61).

L'inflammation chronique de la synoviale semble entretenue par les pigments sanguins, plus particulièrement par l'hémosidérine qui produit une réaction cellulaire pendant la période de résorption, le fer se comportant comme un corps étranger vis-à-vis de ce tissu (66).

Le pigment épanché dans l'articulation est d'abord phagocité par les cellules synoviales, il est retrouvé en partie à la surface de celle-ci, en partie aggloméré dans les microphages du stroma. Finalement, il constituera 70 % du poids sec de la synoviale (15-26).

De telles altérations articulaires posent de difficiles problèmes thérapeutiques. Ce sont des tentatives de solution qui ont fait proposer les corrections chirurgicales ; il y a plusieurs années, la synovectomie (68-58) et récemment la synoviorthèse par or radio-actif ou par l'acide osmique (4-49).

C'est afin de prévenir de telles interventions, toujours graves chez l'hémophile, qu'un certain nombre de mesures préventives ont été proposées.

ooOoo

LES SOLUTIONS PROPOSEES

1/ L'immobilisation

Elle a longtemps représenté la seule thérapeutique, et semble encore indiquée pour traiter les hémarthroses ne présentant pas de caractère aigu et pour les sujets porteurs d'un anti-coagulant circulant.

Son but, dans l'hémarthrose du genou, est de réduire rapidement le flexum, de façon à conserver à l'articulation sa position de fonction. La durée d'immobilisation pour une hémarthrose moyenne est d'environ 6 à 10 jours (21-22) comprenant le début de la rééducation le 6e jour et la reprise de la marche vers le dixième jour.

2/ Immobilisation et corticothérapie

Aux avantages de l'immobilisation, cette thérapeutique ajoute l'effet anti-inflammatoire et donc antalgique de la prednisone, réduisant de façon sensible la durée d'immobilisation.

La prédnisone est administrée par cures de deux à sept jours (6-27) à la dose de un à deux mgr par kg de poids et par jour, pendant les trois premiers jours. La dose est diminuée de moitié puis arrêtée de façon progressive.

3/ Transfusion

Dans le but d'arrêter le saignement intra-articulaire, ce qui permettrait de réduire le temps d'immobilisation et de limiter les risques de destruction articulaire, les auteurs ont rapidement utilisé la transfusion du sang et de ses dérivés.

Les concentrés de facteur VIII ou IX sont obtenus à partir de plasma frais ; le facteur VIII est concentré 4 à 6 fois, le facteur IX, 15 à 30 fois, ce qui permet d'obtenir un taux efficace de ces facteurs avec des injections de faible volume.

La justification d'un traitement transfusionnel pour une hémarthrose, même si celle-ci est déjà constituée, tient aux faits suivants : en moyenne, au niveau d'une même articulation, une arthropathie chronique survient pour 7 hémarthroses, si celles-ci sont traitées classiquement par immobilisation simple. Si ces hémarthroses sont traitées par des transfusions de facteur anti-hémophilique, l'arthropathie n'apparaît, en moyenne, qu'après 39 atteintes (9).

L'efficacité de ce traitement transfusionnel sera d'autant plus grande qu'il sera précoce par rapport au début de l'hémarthrose (46-51).

Le traitement transfusionnel peut être conduit de la façon suivante :

- Traitement transfusionnel unique, associé à l'immobilisation (40). L'évolution serait de trois jours pour une hémarthrose non traumatique, mais ce traitement devrait être renouvelé pour les hémarthroses traumatiques plus sévères, selon KONIG (30).

- Traitement substitutif pendant deux jours, à raison de deux fois 15 unités par kg de poids (une unité est l'équivalent de un ml de plasma frais) (31-51).

Ce traitement ne retire pas le sang épanché, dont on a vu plus haut le rôle nocif.

4/ Addition médicamenteuse au traitement transfusionnel

Dans le but de renforcer le traitement transfusionnel et de diminuer le nombre des ponctions veineuses.

- L'acide epsilon amino-caproïque

Son utilisation a fait l'objet de plusieurs études (43-47) qui ont fait conclure à une action nulle (POULAIN) ou aggravante (REID) sur les hémarthroses.

- La prednisone

Elle a été utilisée dans le but de réduire la quantité de produit sanguin lors du traitement d'une hémarthrose.

KISKER & BURKE (37) ont étudié l'intérêt d'une corticothérapie associée à deux types de traitement fransfusionnels, selon les modalités indiquées sur le tableau n° 2.

Chacun des deux lots recevait, en plus des dérivés sanguins, dans la moitié des cas : un placébo, dans l'autre moitié, une corticothérapie de cinq jours, à raison de 1 mg/Kg en deux prises pendant les deux premiers jours, puis la moitié de cette dose les trois jours suivants.

TABLEAU N° 2

NOMBRE DES SUJETS	11	12
NOMBRE D'HEMARTROSES TRAITEES	35	109
TRAITEMENT TRANSFUSIONNEL	10 U/Kg toutes les 12 heures jusqu'à récupération fonctionnelle totale	Dose unique de 25 U/Kg
TAUX DE FACTEUR VIII OU IX IN VIVO	15 à 20 % en plateau	40 à 50 % en pic

Les résultats pour le premier lot se chiffrent en quantité de produit sanguin utilisée par kilo de poids.

Pour le second lot, les résultats sont classés en succès ou en échec. Les critères du succès étant l'obtention d'une mobilité et de mensurations identiques à ce qu'elles étaient avant l'accident, après 7 jours d'évolution.

PREMIER LOT		
QUANTITE DE PRODUIT SANGUIN UTILISE	AVEC CORTICOTHERAPIE	SANS CORTICOTHERAPIE
	46,4 ml/kg	64,8 ml/kg
SECOND LOT	AVEC CORTICOTHERAPIE	SANS CORTICOTHERAPIE
ECHECS	11 %	34 %

L'avantage de la méthode par transfusion itérative (1er lot) consiste, selon les auteurs, en ce qu'elle ne nécessite aucune immobilisation, et permet de reprendre rapidement une activité scolaire en réduisant le temps et les frais d'hospitalisation.

L'indication du traitement transfusionnel est la douleur pour BIGGS (11) qui éduque les mères, leur demandant d'amener leurs enfants lorsque la douleur les empêche de dormir ; partant du principe, arbitrairement choisi, que ce sont les hémarthroses les plus douloureuses qui détruisent les plus l'articulation.

5/ La ponction

Le recours à cette thérapeutique se trouve fréquemment cité dans la littérature. La plupart des auteurs mentionnent, selon les cas, la possibilité de ponctionner une articulation ou leur refus de cette thérapeutique.

Les études objectives de ce type de traitement ont rarement fait l'objet de publication. Elles seront analysées à la fin de ce chapître, après avoir mentionné les étapes aboutissant à l'indication de la ponction, qui a successivement été considérée comme inutile et dangereuse puis, sans danger majeur, mais inefficace.

A/ L'inutilité de l'arthrocenthèse

La ponction évacuatrice d'une hémarthrose semble la solution logique pour traiter l'épisode aigu, puisque l'accumulation sous tension du sang intra-articulaire provoque la douleur et l'impotence fonctionnelle.

Cette attitude est adoptée par la majorité des chirurgiens pour traiter une hémarthrose chez un sujet non porteur d'une anomalie de la coagulation.

Il semble que cette thérapeutique ait été utilisée fréquemment chez l'hémophile, avant 1960, en dehors de toute correction du trouble de la coagulation. Dans ce cas, la rechute était de règle. Ceci explique les restrictions mentionnées par de nombreux auteurs, tel DE SEZE (21).

Progressivement, les publications mentionnent la possibilité de pratiquer des ponctions évacuatrices chez l'hémophile, à condition de contrôler l'anomalie de l'hémostase par des transfusions substitutives (13-21-26)...

FLORENT, en 1967 (26), après avoir mentionné l'étude clinique de JOSSO et POULAIN (32) présente la ponction comme "un risque aventureux" qui de toute façon doit s'accompagner d'un traitement "du trouble de l'hémostase par Apport de facteur VIII ou IX".

REVOL, en 1965 (48) parle de l'évacuation du contenu articulaire comme injustifiable, si elle n'est pas préparée par une correction du trouble hémorragique....

B/ L'inocuité de la ponction

Les risques infectieux sont fréquemment évoqués, et son en rapport, semble-t-il avec la survenue d'arthrites suppurées secondaires à des injections locales d'anti-inflammatoire cortisoniques sans respecter les précautions d'aseptie indispensables, en pratique rhumatologique courante.

La nécessité d'une aseptie rigoureuse de type chirurgical et pour certains l'usage systématique d'une couverture antibiotique ont donc été soulignés (13-22-31-32).

ROTHERMEL (51) réserve la ponction aux formes très sévères d'hémarthrose, avec risque de nécrose cutanée. Il justifie sa réticence par le risque septique et l'inefficacité habituelle de la ponction, dûe à la coagulation intra-articulaire du sang.

Progressivement, le danger d'une ponction évacuatrice est considéré comme mineur, mais son efficacité est mise en doute (14). Puis son recours est évoqué devant certaines formes particulièrement sévères d'hémarthrose, par l'intensité de la douleur, l'importance du gonflement articulaire. Mais "cette ponction sera suivie de transfusions intensives pour éviter la reprise de l'hémarthrose. Dans tous les autres cas, la ponction sera à proscrire" (13).

ALAGILLE, en 1960 (6), réserve les ponctions articulaires "aux hémarthroses chroniques avec distension des culs de sac synoviaux".

BIGGS & MAC FARLANE, en 1966 (11), posent un certain nombre d'indications de la ponction évacuatrice, en spécifiant que ses dangers sont faibles et que ses avantages sont manifestes, lorsque le sang est évacué de l'articulation. Après avoir proposé un traitement transfusionnel précédant l'arthrocenthèse, ces auteurs ont ensuite préféré transfuser immédiatement après la ponction. Ils ont en effet attribué leurs échecs à une coagulation du sang intra-articulaire, sous l'effet du traitement transfusionnel.

C/ Dans la littérature, les travaux concernant la ponction articulaire chez l'hémophile, sont peu nombreux.

En 1958, JORDAN signale avoir ponctionné la moitié des 56 hémarthroses présentées dans son livre (31). Il n'en donne pas de résultats.

En 1960, W.J. SHAFF (52) décrit deux cas de ponction évacuatrice, chez deux frères hémophiles B,pour hémarthrose aiguë de genou très douloureuse. Dans les deux cas, la ponction a été pratiquée après anesthésie locale à la novocaïne, sous couvert de plasma congelé. Les dix premiers ml de sang retirés ont soulagé la douleur intense ressentie par ces enfants.

En 1960, WEBB & Coll. (66) proposent le traitement des hémarthroses aiguës hémophiliques dans les conditions suivantes :

- traitement transfusionnel suffisant pour contrôler l'hémostase
- précocité du traitement par rapport au début de l'accident.

L'arrêt du saignement, la suppression de la pression intra-articulaire, ainsi que la reprise rapide de la fonction articulaire entraînent une évolution satisfaisante et justifient ainsi la ponction.

En 1964, JOSSO & POULAIN (32) publient les résultats d'une série de 25 ponctions, faites avec des mesures d'aseptie de type chirurgical, sous couvert de plasmathérapie. La ponction est suivie d'une injection locale d'hydrocortisone.

Ces auteurs distinguent deux types de résultats :

- excellents sur les genoux peu atteints antérieurement,
- mauvais dans les ponctions des genoux présentant une arthropathie chronique. Ils signalent que la contention en attelle rigide est une nécessité pour conserver le bénéfice de la ponction évacuatrice.

Ce travail est considéré comme unique en 1966 (26).

En 1969, WANKER (65) présente 36 ponctions faites sur un total de 92 hémarthroses aigues. Il constate le bénéfice de la ponction sur la durée d'hospitalisation :

- 4 à 9 jours dans les cas traités par des dérivés sanguins seuls à la dose moyenne de 10 à 20 Unités par kilo en une fois.

- 2 à 8 jours, lorsque une ponction évacuatrice est associée au traitement transfusionnel. Dans ce cas, la douleur est soulagée immédiatement et la récupération fonctionnelle est totale et instantanée. Les auteurs concluent que si l'arthrocenthèse est faite avec une protection suffisante, elle peut aider à la prévention des arthropathies hémophiliques.

En 1969, ADACHI & Coll. (1) rapportent une série de 15 ponctions de 14 genoux et un coude chez 10 hémophiles. Cette série se divise en 4 groupes (cf. Tableau n° 4) :

- le premier groupe a reçu un traitement transfusionnel avant et après la ponction à raison de 5 à 10 unités par kg à chaque transfusion.
- le second groupe a été transfusé avant la ponction.
- le troisième groupe a reçu le traitement transfusionnel après la ponction.
- le quatrième groupe a été ponctionné sans traitement du défaut de la coagulation.

Les trois ponctions du quatrième groupe sont trois échecs.

11 des 12 ponctions des trois premiers groupes ont été bénéfiques : sur la douleur, sur le gonflement articulaire et sur la récupération fonctionnelle. La durée de l'épisode étant, après ponction, de 5 jours en moyenne, :

- les moins bons résultats intéressent les articulations les plus dégradées.
- le délai séparant le début de l'épisode aigu du moment de la ponction semble influer sur le résultat : les trois hémarthroses non douloureuses ponctionnées après 15 jours sont considérées deux fois comme un échec et une fois comme résultat médiocre.
- les ponctions blanches se trouvent dans les quatre groupes, et ne semblent pas en rapport avec le fait que la transfusion ait été effectuée avant la ponction.

Par contre, deux de ces cinq ponctions blanches ont été effectuées après plus de 15 jours d'évolution.

Les ponctions blanches ne sont pas considérées comme des échecs: 3 des 4 ponctions blanches des trois premiers groupes sont considérées comme succès.

Le rôle du traitement transfusionnel doit être discuté. Ces trois "succès" montrent également combien il faut être prudent dans la définition des critères :

- le délai des rechutes varie entre une semaine et cinq mois. Les rechutes des articulations moins dégradées sont plus tardives.

TABLEAU N° 4

		AGE	STADE CLINIQUE	DEBUT REMONTANT A	VOLUME retiré en ml	DELAI DE RECUPE-RATION en jours	DELAI DE RECHUTE en jours	TECHNIQUES : ANNEXES Lavage	Cortic.	DOULEUR
GROUPE I	1	22	III	3 J	25	10	21	0	+	+
	2	11	III	2 S	80	5	150	+	0	+
	3	16	III	2 M	15	3	30	+	+	0
	4	12	II	5 J	30	6	?	0	0	0
GROUPE II	5	14	III	5 J	15	2	35	0	0	+
	6	14	III	2 J	15	2	8	0	+	+
	7	11	III	4 J	0,5	4	60	+	+	0
	8	10	II	2 M	5	2	?	0	+	+
GROUPE III	9	12	III	3 S	0	0	?	+	+	+
	10	11	II	5 J	22	3	90	0	0	0
	11	7	III	2 J	20	4	?	+	+	0
	12	7	III	2 J	4	2	?	+	+	0
GROUPE IV	13	11	II	2 J	35	Aggrav.	2	0	+	0
	14	11	III	2 M	2	0	?	0	+	+
	15	12	III	14 J	50	Aggrav.	6	+	+	0

ECHECS : les cas n° 9
13
14
15

MOYENS : les cas n° 1
3
4
6

- la technique du traitement local, sur ce petit nombre de cas, en ne considérant que les trois premiers groupes, n'entraîne pas de différence notable dans les résultats obtenus (Tableau n° 5)

	NEANT	LAVAGE	CORTICOIDES INTRA-ARTICULAIRES	
SUCCES	2	1	1	3
MOYENS	1	0	2	1
ECHECS				1

TABLEAU N° 5

De plus certains patients ont reçu une corticothérapie par voie générale.

- Une étude des facteurs de la coagulation a été faite sur le liquide articulaire ; il a été trouvé :

Un taux faible (1 à 3 %) de facteur VIII ou IX selon les cas, dans 5 des 8 liquides articulaires des groupes I et II, groupes ayant reçu le traitement transfusionnel avant la ponction. Cette élévation du taux de facteur anti-hémophilique dans le liquide articulaire est du même ordre que celle trouvée dans notre étude, mais la fréquence en est plus grande, vraisemblablement en rapport avec le délai séparant le traitement transfusionnel de la ponction.

- Le sang retiré, dans tous les cas, présentait un temps de coagulation et un temps de QUICK allongé, un déficit en facteur I et V, une diminution modérée du facteur X.

Les auteurs pensent que la quantité de facteur anti-hémophilique qui pénètre dans l'articulation est en relation directe avec la concentration plasmatique.

L'activité fibrinolytique du sang intra-articulaire était légèrement ou modérément augmentée par rapport à celle du sang circulant. La constatation de l'incoagulabilité de ce sang a été attribuée, plus à une consommation de facteurs de la coagulation, qu'à une fibrinolyse primaire.

Une équipe américaine (orthopaedic Hospital Los Angeles) publie la même année les indications des ponctions telles qu'elles y sont couramment pratiquées, ainsi que la technique utilisée (53).

Les articulations ponctionnées sont : les genoux, les chevilles et les coudes.

La ponction est considérée comme une partie importante et efficace du traitement de l'hémarthrose aiguë.

Les indications sont :

- le gonflement articulaire,
- la tension,
- la chaleur,
- une importante diminution de la mobilité articulaire.

La ponction s'adresse à des hémarthroses datant de moins de cinq jours. Il est spécifié que quelques patients sont vus une fois passé l'épisode aigu et qu'on ne peut alors espérer les meilleurs résultats.

La ponction comprend les opérations suivantes :

- Mise en place d'une perfusion pour pratiquer un traitement transfusionnel après la ponction.
- La quantité de produit sanguin est calculée de façon à obtenir un taux de facteur anti-hémophilique circulant égal à 50 % de la normale.
- Précautions habituelles d'aseptie
- Anesthésie locale avec de la Xylocaïne à 1 %
- Quelquefois anesthésie de contact préalable avec du chlorure d'éthyle.
- Evacuation du sang avec une aiguille de 15/10 mm
- Quelques sujets particulièrement anxieux, dont les jeunes enfants reçoivent en plus 25 à 50 mg de DEMEROL par voie intra-veineuse.
- La ponction est suivie d'une injection intra-articulaire d'hydro-cortisone ou de décadron, dilué dans 6 ml d'une solution contenant 1 % de Xylocaïne.
- Enfin l'administration du produit sanguin.

L'immobilisation est de 24 heures avec attelle rigide et mobilisation sans appui les 24 heures suivantes.

D/ La ponction, telle qu'elle a été pratiquée au Centre avant 1970

Les équipes médicales qui se sont succédées à la Queue-Lez-Yvelines, ont pendant dix ans, envisagé la ponction évacuatrice comme un moyen "possible" de traitement de l'hémarthrose de genou, et l'ont essayée.

On peut distinguer deux séries de ponction effectuées de façon différentes :

I) Une série de 43 ponctions faites entre 1960 et 1964 (JOSSO, DORMONT, POULAIN (32) comprenant les 25 résultats publiées par JOSSO-POULAIN (32).

II) Une série de 66 ponctions faites entre 1967 et 1970 (DULONG).

La première série (JOSSO-POULAIN) comprend les hémarthroses volumineuses à évolution prolongées ou très douloureuses.

La douleur sera côtée selon les critères du tableau n° 6.

+	Douleur déclarée par l'enfant
++	Douleur nécessitant un antalgique mineur
+++	Douleur nécessitant plus d'un type d'antalgique mineur
++++	Douleur nécessitant la prise d'antalgique majeur : PENTAZOCINE - DEXTROMORAMINE

TABLEAU N° 6

1/ Indication de ces 43 ponctions :

- 4 hémarthroses traumatiques
- 8 hémarthroses douloureuses : trois cotées +++, cinq ++++
- 6 articulations antérieurement saines
- 4 genoux ayant présenté moins de 4 atteintes
- 7 genoux présentant des poussées d'hémarthrose chronique, non douloureuses, que nous appellerons ici : "poussées liquidiennes chroniques".

2/ Les conditions de ponction :

Le délai séparant la ponction du début de l'hémarthrose est variable (fig 7)

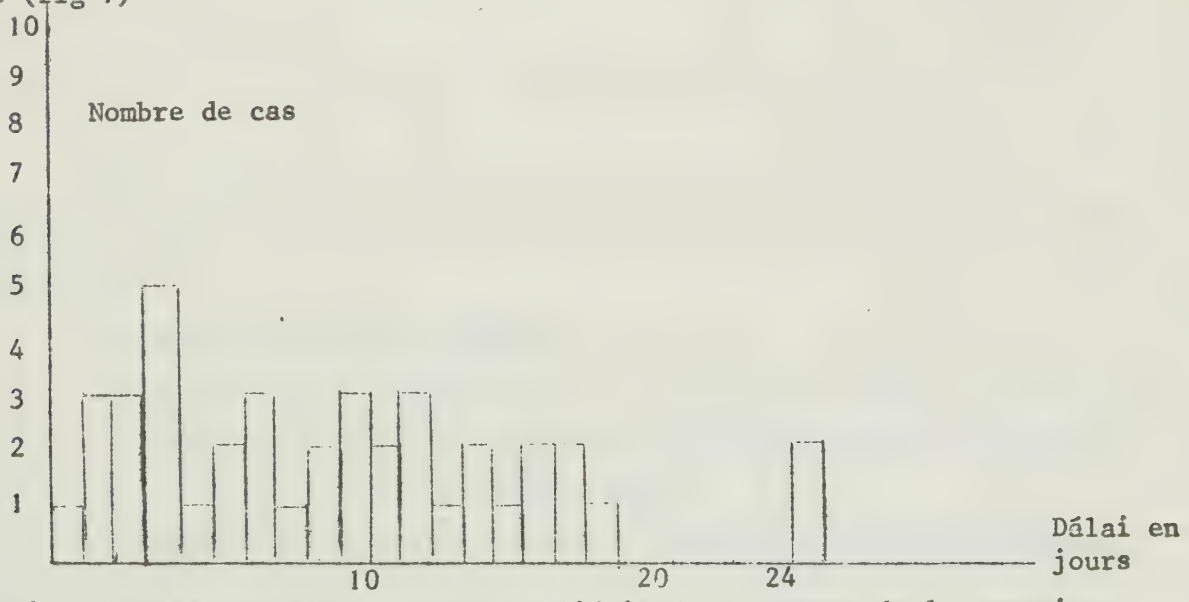


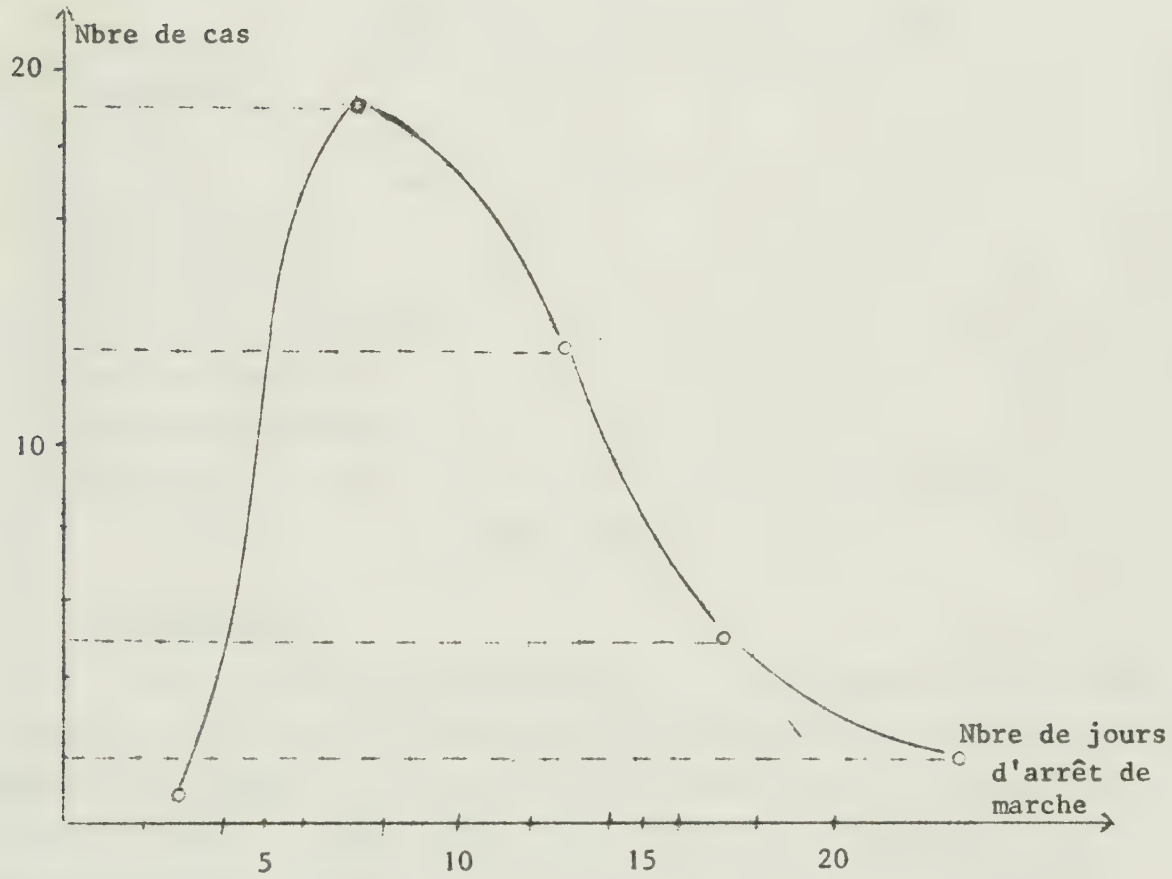
FIG. N° 7 : Délai séparant le début de l'épisode au moment de la ponction

Le traitement transfusionnel n'est pas appliqué uniformément

TRANSFUSIONS	NULLES	I à 10 U/Kg	SUPERIEUR à 10 U/KG
Nombre de cas	4	26	13

FIG. N° 8

L'arrêt de marche suivant la ponction varie entre 3 et 25 jours (Fig. 9)



La période de marche avec attelle plâtrée varie de 3 semaines à trois mois (à cette époque, la valeur protectrice de l'attelle est considérée comme fondamentale).

3/ Classification des résultats

- . SUCCES . Assèchement de l'articulation dans les huit jours
- . MEDIOCRE . Genou liquidien non douloureux dans la même période de huit jours
- . ECHEC . Rechute dans les huit jours, ponction blanche

4/ Résultats Nombre de cas : 43

SUCCES	MEDIOCRES	ECHECS
27	5	11

5/ Discussion (Fig. 10)

Le soulagement de la douleur est constant.

Les résultats sont meilleurs lorsque la ponction s'adresse à une hémarthrose aiguë sur un genou antérieurement sain ou peu atteint.

	Nombre de cas	Succès	Echecs
ANTECEDENTS moins de 5 atteintes	14	11	3
CARACTERE AIGU douleur +++ & ++++	8	6	2
DELAI DE PONCTION Inférieur à 48 heures	4	3	1

FIG. N° 10

6/ Conclusion

Ces résultats sont intéressants, en tenant compte des variations des techniques de traitement ; mais malgré les sept années de recul que nous possédons, il est impossible de prouver que la suppression du sang intra-articulaire prévient la constitution d'une arthropathie chronique du fait que les hémartrhoses suivantes n'ont pas été ponctionnées de façon systématique.

ooOoo

La seconde série, faite entre 1967 et 1970, comprend 66 ponctions d'hémarthroses aiguës chez 32 sujets.

1/ INDICATIONS

La douleur est ici la principale indication de la ponction évacuatrice. Parmi ces hémarthroses, il y a :

- 12 hémarthroses traumatiques,
- 16 hémarthroses douloureuses cotées +++ 12 fois, et ++++ 4 fois.

Ces hémarthroses intéressent des genoux fréquemment atteints : on ne trouve que :

- 2 genoux ayant eu moins de 4 atteintes,
- 1 genou n'ayant eu que 2 hémarthroses
- 1 genou antérieurement sain, l'atteinte présente étant traumatique.

2/ CONDITIONS DE PONCTION

a) Le délai qui sépare la ponction du début de l'hémarthrose n'excède pas deux jours, sauf 4 cas (respectivement 7, 5, 4 et 3 jours).

b) Le traitement transfusionnel est, le plus souvent, de 10 unités/Kg, sous forme de plasma lyophilisé à activité anti-hémophilique conservée. Le traitement a été inférieur à cette dose dans huit cas : nul : 2 cas ; inférieur à 4 unités/Kg : 1 cas ; compris entre 4 U/Kg et 8 U/Kg : 5 cas.

c) Durée de l'arrêt de marche qui suit la ponction.

L'immobilisation est en moyenne inférieure à 8 jours :

2 à 5 jours.....	43 cas
6 à 10 jours.....	18 cas
10 et 15 jours.....	2 cas
Non précisé.....	3 cas

d) La période de marche avec une attelle plâtrée est habituellement inférieure à 10 jours.

3/ LES RESULTATS

En conservant les critères de classification de la première série :

SUCCES : 43
MOYENS : 3
ECHECS : 20 dont 11 ponctions blanches.

4/ DISCUSSION

L'analyse rapide de ces résultats permet de constater (tableau n° 11)

- l'importance du délai séparant le début de l'hémarthrose du moment de la ponction. Un délai important étant la principale cause des ponctions blanches.

- le rôle du nombre d'atteintes antérieures

- que les hémarthroses ayant un caractère aigu certain : (douleur +++ et ++++) ont une plus grand pourcentage de succès.

- le rôle primordial du traitement transfusionnel.

	TOTAL	SUCCES	MEDIOCRE	ECHECS	BLANCHES
Délai de la ponction supérieure à 2 jours	13	6	0	1	6
Moins de 10 atteintes antérieures	21	13	0	4	4
Douleur +++ et ++++	15	8	2	3	2
Traitement transfusionnel nul	2	0	0	2	0
Traitement transfusionnel, entre 4 et 8 U/Kg	6	3	0	3	0

TABLEAU N° 11

L'action bénéfique de la ponction sur la douleur est constante.

Un succès mérite l'attention, car il regroupe les conditions optimum de réussite : il s'agit d'une hémarthrose traumatique sur un genou n'ayant présenté aucune atteinte antérieure. La ponction a été effectuée dans les quatre heures suivant le traumatisme, sous une protection suffisante de facteur anti-hémophilique (12 U/Kg) immobilisé deux jours, ayant marché deux jours avec attelle plâtrée. Cette articulation n'a présenté aucune atteinte dans les 18 mois qui ont suivi.

5/ CONCLUSION

Un certain nombre de conclusions peuvent être tirées de ces différentes expériences.

- Le traitement transfusionnel représente une partie essentielle du traitement (1, 13, 22, 26, 48, 66...) cette notion est retrouvée dans les deux séries analysées.

- Le bénéfice d'une ponction est d'autant plus grand qu'il s'adresse à une hémarthrose aigue et non à une hémarthrose chronique, (non douloureuse, sensible à la corticothérapie) dont le traitement est celui d'une arthropathie chronique.

La certitude du caractère aigu de l'hémarthrose semble difficile à obtenir, cependant un certain nombre de critères permettent de la suspecter, et ces caractéristiques correspondent aux résultats les meilleurs : ce sont les hémarthroses traumatiques, les hémarthroses survenant sur des genoux peu atteints antérieurement et les hémarthroses très douloureuses. Ces critères ne sont pas infaillibles, un traumatisme pouvant survenir au cours d'une poussée inflammatoire, par exemple.

- L'inocuité de la ponction est signalée par de nombreux auteurs (11, 13) et la série de 109 ponctions analysée ici ne comporte aucun accident et en particulier aucun accident septique.

M A T E R I E L

Ce travail a été effectué dans le centre médico-pédagogique pour enfants hémophiles de la Queue-lez-Yvelines ; Centre créé en 1960 par la Croix Rouge Française, à l'instigation de Monsieur le Professeur ALAGILLE. Ce centre groupe 101 enfants hémophiles, âgés de 6 à 17 ans.

De septembre 1970 à juin 1971, il a été pratiqué 66 ponctions évacuatrices d'hémarthroses aigues chez 37 hémophiles majeurs (taux de facteur antihémophilique inférieur à 1 %) : 27 hémophiles A, et 10 hémophiles B. (fig. 12).

Nombre de ponctions de la même articulation	I	2	3	4
Nombre de sujets.....	21	9	6	2

Fig. N° 12

- Deux enfants ont eu les deux genoux ponctionnés.

Le tableau n° 13 indique les différents éléments concernant les antécéd nts, l'état clinique, et radiologique des articulations avant la ponction.

- L'évolution radiologique est classée en quatre stades, en se référant à la classification de JORDAN (29) (Tableau n° 14).

- Le début du relevé exact des accidents articulaires correspond généralement au début du séjour à la Queue-Lez-Yvelines.

- Le stade clinique indique les degrés de flexion et d'extension.

LES ANTECEDENTS

(fig. N° 15)

Nombre d'atteintes antérieures	0	Inf. à 10	10 à 30	Sup. à 30
Nombre de cas.....	0	13	19	10

FIGURE N° 15

LE STADE RADIOLOGIQUE (Fig. 16)

STADE	I	II	III	IV
Nombre de cas	14	14	11	0

Figure n° 16

L'ETAT FONCTIONNEL (Tableau N° 17)

Intégrité articulaire	Flexum permanent 5 à 20°	FLEXION MAXIMUM		
		Sup. à 120°	110 à 115°	Inf. à 100°
8	13	20	10	8

Figure n° 17

LES INDICATIONS

Elles ont été systématiquement appliquées aux hémarthroses présentant les caractères suivants : les hémarthroses traumatiques, très douloureuses, avec augmentation de volume rapide ou constitution rapide d'un flexum important survenant sur des genoux antérieurement sains ou peu atteints. (Tableau N° 18)

Traumatique	Douleur +++, ++++	Augment. de volume
34	14	19

Figure n° 18

EVOLUTION RADIOLOGIQUE

Tableau n° 14

STADE I :

Décalcification

STADE II :

Décalcification
Pincement articulaire
Irrégularité des contours épyphisaires

STADE III :

Eléments du stade précédent plus :
Elargissement de l'espace inter-condyline
Géodes
Remaniement des extrémités articulaires

STADE IV :

Destruction articulaire évidente

(d'après JORDAN (31)

TABLEAU N° 13

AS	N°	COTE	AGE année	TYPE	Nombre total d'atteintes	Poussées chroniques	Depuis années	Moyenne atteintes/ année	STADES	
									Radio	Clinique amplitude articulaire en degré
V. J.	1	D	7	A	I	0	1	1	1	N
P. D.	2	G	15	A	38	10	5	7	11	110-0
R. C.	3	G	13	A	2		5	0,2	1	N
R. A.	4	G	8	A	2	1	1	2	11	130-0
L. M.	5	G	12	A	5	?	2	3	111	100-15
S. C.	6	G	6	A	?	?	?	?	11	85-0
. P.	7	G	14	A	22	?	4	6	II	110-0
. C.	8	G	11	A	10	3	5	2	11	120-0
. P.	9	G	11	A	5	?	8	1	1	130-0
. C.	10	D	15	B	20	2	5	4	.1	105-10
. J.	11	D	16	A	11	?	4	3	III	120-5
. G.	12	G	8	B	10	2	2	5	1	N
. D.	13	G	12	B	36	9	5	7	111	80-5
. R.	14	G	16	B	33	6	5	6	111	100-10
CC.	15	D	12	A	5	2	1	5	II	N
. J.	16	G	8	B	0	?	?	?	1	N
. P.	17	G	14	A	31	6	5	6	11	110-0
J.	18	D	12	A	5	0	3	1,2	1 +	110-10
J.	19	D	7	B	?	?	7		11	N
C.	20	G	13	A	24	11	4	6	11	90-0
	21	G	13	A	24	11	4	6	11	90-0
L.	22	G	11	A	9	5			11	110-0
	23	D	"	"	16	3	3	5	111	100-0
P.	24	G	11	A	4				1	N
	25	G	"	"	14	12	2	7	1	N
C.	26	D	14	A	?		2	?	111	120-20
	27	D	"	"	"		"		"	"
G.	28	G	13	A	2		2	1	1	N
	29	G	"	"					"	"
M.	30	G	12	A	50	4	4	12	111	80-0
	31	G	"	"						

. C.	32	G	14	A	11	3	2	5	1	120-0
	33	"	"							
V. D.	34	G	11	B	36	12	5	7	111	80-20
	35	G	"	"						
S. P.	36	G	11	A	45	13	5	8	11	120-0
	37	G	"	"						
E. M.	38	D	13	A	1	0		0,3	1	N
	39	G	"	"	19	6	3	6	11	115-10
	40	D	"	"	2				1	N
I. E.	41	D	15	A	25	11	4	6	111	90-0
	42	"	"	"						
	43	"	"	"						
. P.	44	G	12	A	15	7	2	6	11	90-0
	45	"	"	"						
	46	"	"	"						
. P.	47	G	12	B	10	3	3	3	1	80-0
	48	"	"	"	"					
	49	"	"	"	"					
. H.	50	D	15	A	13	2	6	2	1	130-5
	51	"	"	"	"					
	52	"	"	"	"					
J.	53	D	11	A	11	5	4	3	1	130-0
	54	"	"	"	"					
	55	"	"	"	"					
C.	56	D	14	A	36	10	6	6	11	110-15
	57	"	"	"	"					
	58	"	"	"	"					
G.	59	G	14	B	30	8	6	4	11	120-5
	60	"	"	"	"					
	61	"	"	"						
	62	"	"	"						
P.	63	G	12	B	31	15	4	8	111	130-5
	64	"	"	"	33	16				
	65	"	"	"	34					
	66	"	"	"	35					

METHODE

I) TRAITEMENT TRANSFUSIONNEL.

a) Produits utilisés :

- Le facteur VIII.

Cryoprécipité lyophilisé sous forme de fractions du C.N.T.S.

Cryoprécipité frais (C.T.S. de Versailles) sous forme de pools de 4 à 6 sacs unitaires.

Lors de la fabrication de ces pools, un échantillon de produit obtenu a été prélevé au moment du stockage et congelé en même temps que le sac. Secondairement, cet échantillon est décongelé et dosé selon la méthode en un temps de SOULIER et LARRIEU (54). L'activité est ainsi dosée dans des conditions identiques à celles du pool au moment de son utilisation.

La quantité de facteur VIII contenue dans chaque pool est calculée en multipliant le pourcentage d'activité trouvé par le poids du produit sanguin.

Les activités ainsi déterminées se sont montrées fiables, les contrôles d'activité in vivo, pratiqués à titre systématique, par des prélèvements sur le sujet transfusé, à 30' et 1 heure, ont donné des pics d'activité correspondant à la relation habituelle. I.Unité/Kg de poids de facteur VIII injecté, élève de 2 % le taux de facteur VIII circulant.

Du plasma lyophilisé à activité anti-hémophilique conservée du C.N.T.S. (Paris) a été utilisé quatre fois afin d'ajuster à la dose voulue la quantité de facteur VIII fournie sous forme de cryoprécipité.

- Le facteur IX.

Nous avons utilisé le P.P.S.B. (C.N.T.S. Paris).

PONCTION EVACUATRICE

- Indications	: Genou antérieurement sain : Genou traumatique : Genou très douloureux
- Substitution	: 20 unités/Kg
- Prémédication	: 2 à 3 cuillerées d'Atarax, éventuellement Valium
- Ponction	: immédiatement après la substitution.
- Arrêt de marche	: en attelle 2 jours, pansement enlevé à la 24ème heure.
- Marche en attelle	: 2 à 3 jours lorsque le genou est sec. Parallélement, début de rééducation articulaire sans appui.

Tableau n°19

TECHNIQUE DE PONCTION

- Aseptie de type chirurgie septique.
  Nettoyage de la peau à l'alcool iodée.
  Pose de 2 champs stériles, en dessous et en dessous.
- Voie d'abord. A partir de la pointe de la rotule.
  1 cm en dehors ou en dedans
  1 cm en dessus
  Introduire l'aiguille en oblique sous rotulienne.
- Anesthésie. 5 cc de xylocaïne à 1 % en 5 à 10 minutes.
- Introduction du trocard.
  Aiguille de Küss de 15/10
- Evacuation du sang en réduisant progressivement le flexum.
- Injection de l'Hydro Cortisone intra articulaire : 50 mgr.
- Retrait du trocard, compresse stérile.
- Pansement compressif.
- Mise en attelle.

Tableau n° 20

b) Doses

Les doses utilisées ont été fixes : tous les patients ont reçu 20 ± I Unité par Kg de poids de facteur VIII ou IX.

c) Mode d'injection

Le produit sanguin est administré en une seule fois, avant la ponction. La durée moyenne de la transfusion est de un quart d'heure pour 100 ml. volume correspondant pour le cryoprécipité à une quantité moyenne de 450 à 600 unités de facteur VIII.

d) Délai de transfusion

La transfusion est mise en place dans la demi-heure qui suit la décision d'arthrocenthèse, temps nécessaire à préparer le produit utilisé.

II-PREPARATION DU MALADE

A titre systématique, un anxiolytique a été administré dans la demi-heure précédant la ponction, sous forme de Dichlohydrate d'hydroxyzine (ATARAX) à raison de :

- 2 cuillèrées à café en dessous de 14 ans
- 3 cuillérées à café au-dessus de 14 ans.

La ponction évacuatrice est pratiquée une demi-heure après la fin de la transfusion.

III) ASEPTIE

De type chirurgie septique, elle comprend, pour l'opérateur : le port d'une calotte, d'une casaque stérile et de gants stériles.
Le genou préalablement nettoyé à l'aide d'une solution antiseptique (Céloderme, Mercryl) puis désinfecté à l'alcool iodé est placé entre deux champs stériles, le champs supérieur étant troué.

IV) VOIE D'ABORD

A 1 cm en dehors ou en dedans de la pointe de la rotule
A 1 cm au dessus de celle-ci.

V) ANESTHESIE LOCALE

Avec 5 ml. de xylocaïne à 1 %.

Progressivement à l'aide d'une aiguille de 4/10 de mm. selon un trajet oblique sous rotulien.

La plupart des ponctions se sont faites par la face interne du genou, ce qui permet à l'enfant de poser le membre inférieur sur la table en respectant le flexum antalgique. (Seule la piqûre intra dermique est ressentie, ainsi que le début d'introduction du produit anesthésique, la progression plus profonde del'aiguille se faisant progressivement dans le territoire anesthésié).

La durée de l'opération qui est en moyenne de 5' à 10' est fonction de l'anxiété du sujet.

La poche articulaire atteinte, l'aiguille est retirée en finissant l'anesthésie si besoin en est.

Les 50 mg d'hydrocortisone injectés systématiquement en fin de ponction sont alors préparés, laissant à l'anesthésique injecté le temps d'avoir une efficacité maximum.

VI) PONCTION EVACUATRICE

La ponction proprement dite est alors pratiquée, à l'aide d'une aiguille de KUSS de 15/10 de mm de diamètre. Le point de piqûre et le trajet de l'aiguille sont les mêmes que ceux de l'anesthésie locale. (L'introduction du trocard est indolore, elle peut être douloureuse lorsque le trocard n'est pas parfaitement tranchant par augmentation de la pression intra articulaire).

Dès que le trocard a pénétré dans la cavité articulaire, le mandrin est retiré et le sang aspiré à l'aide d'une seringue de 20 ou 30 ml. L'évacuation est facilité par compression légère du cul de sac sous quadricipital.

La ponction se termine en réduisant progressivement le flexum, tout en continuant à comprimer manuellement le genou. Le flexum une fois réduit, et le genou cliniquement sec ou, dans le cas des ponctions partielles, lorsque le maximum de sang a été retiré, les 50 mg d'hydrocortisone sont injectées dans l'articulation, avant de retirer le trocard.

Après une courte pression digitale, le point de ponction est recouvert d'une compresse stérile et l'alcool iodé retiré à l'aide d'un tampon imbibé d'alcool.

Un pansement compressif est appliqué, et le membre mis en attelle plâtrée rigide.

- Le caractère de total ou de partiel attribué à la ponction est estimé sur l'impression clinique de vacuité articulaire, ainsi que sur la disparition du choc rotulien en fin de ponction.

- Le caractère de partiel a souvent été attribué en raison de la persistance d'une poche isolée du reste de l'articulation au niveau du cul de sac sous quadricipital.

VII) IMMOBILISATION

Le pansement est retiré 24 heures après la ponction, l'immobilisation en attelle (arbitrairement fixée à deux jours) est maintenue tant que le genou reste liquidien et que la paroi est un peu épaisse.

La marche avec attelle est alors autorisée et dure tant que l'articulation n'est pas totalement sèche, soit en moyenne 2 jours.

La marche normale est enfin autorisée.

VIII) MENSURATIONS

Elles ont été systématiquement prises : avant la ponction, 24, 48 et 72 heures après celle-ci. Ces mesures ont été prises à la pointe et au bord supérieur de la rotule.

De même ont été relevés : (tableau n°21)
- le degré de flexum,
- la notion de traumatisme,
- l'existence de douleur... (Ref. page n°16, tableau n°6)

IX) ETUDE DU LIQUIDE RETIRE (tableau n° 31)

Les éléments suivants ont été étudiés :
- le volume. -(tableau n°21)
- le facteur anti-hémophilique. Dans ce but, le liquide articulaire est recueilli sur citrate - I partie pour 9 parties de liquide articulaire - centrifugé 15 mn. à 4 000 T/mn. Le surnageant (pour le fact VIII) est alors adsorbé par AL (OH)3, 0,07 ml. pour I/ml. de liquide, 5 mn à 37°, puis centrifugé et congelé à - 30°C.

Le dosage des facteurs VIII ou IX est effectué dans les huit jours suivant le prélèvement, selon la méthode de SOULIER et LARRIEU (54) pour le facteur VIII, SOULIER et PROU WARTELLE (55) pour le facteur IX.
- Cytologie. (tableau n°31)

Numération des blancs et des plaquettes prélevés sur UNOPETTE. Formule sur frottis colorés au MAY-GRUNWALD-GIEMSA.
- Dosage de l'hémoglobine par la méthode spectro-photométrique.
- Hématocrite.

Les mêmes examens ont été faits parallèlement sur le sang circulant au moment de la transfusion.

N	Trau	Dleur	Aug. de Vol.	Flexum	VOLUME	Vol.	TOT.	PART.	24 h	48 h	72 h	A.M.	M+Att.	Délai	Trau.	Liqu.
1	0	±	+2	0	29-30,5	35	+		27-28,5	26-27,5	=	2	2	60		+
2	0	+	+	IO	34-35	10		+	33-34	31-33	32-33	2	5	30+?		
3	0	++	++	30	25-26	35	+					2	2	140+		
4	0	0	++3	35	30-30,5	40	+		26-28	26-27,5	=	2	2	32	+	
5	+	+	0	35	30-32,5	45	+		28-28	28-27,5	=	2	2	20		+
6	+	+	+2	0	26-28	20		+	26-26,5	26-27	25,5-26	3	9	17		
7	0	++++	++	40	31,5-32,5	40	+		30-30,5	31-32	=	10	4			
8	+	+	+2	30	34-36,5	3		+	32,5-35	32-35	31-34	5	4	40		
9	0	+	0	30	35,5-38,5	75	+		32,5-36	33-37	32-36	2	2	240		
10	?	+++	?	40	?	60		+	40-41	39,5-40	39-39,5	6	2	17		
11	+	+	+I	25	33-32,5	40	+		32-32	31-31	30,5-31	2	3	200+		
12	0	+	++	0	29-28,5	30	+					2	3	30		
13	+	++	0	30	33,5-33	50	+		32-31	31-31	31-30	2	3	150		
14	0	+++	0	45	35-36	0		+	34-35	35-35	34-34	5	1			
15	+	+	0	20	30-31	60		+	28-29	27,5-27	27-27	2	3	15		+
16	+	+	+2	30	27-29	35	+		25-26,5	25,5-26	25-26	2	3	45		+
17	+	++	0	15	33-33,5	50	+		31-32	31-32	31-31,5	2	3	45		+
18	0	+	+	25	28-29	10	+		27-29	27-29	27-29	2	2	150		
19	+	+	++	20	26-26,5	40	+		24-25	24-25	24-25	2	2	45+		

N°	Trau	Dleur	Aug. de Vol.	Flexum	VOLUME	Vol.	Tot.	Part.	24 h	48 h	72 h	A.M.	M+Att.	Délai	Trau.	Liqu
20	+	+	+	20	33,5-34,5	IO	+		32-33	33-33	32-32	2	3	90	+	
21	+	+++	+	30	33,5-34	35		+	33-33	32,5-32	32-32	2	2	20		+
22	0	++	+2	20	32-35	120	+		30,5-31	31-31	29-30,5	2	3	45		+
23	0	++	+3	30	32-32	40	+		28,5-30	31-31	29-30,5	2	7	60		
24	0	+-	0	20	29,5-31,5	60		+	28-28	28-28	28-27	2	2	25		+
25	+	+	+I	0	31-32	90		+	29-30	29-29	28-29	2	3	10+		
26	+	+	0	20	29-30,5	50	+		28-29	28-28	27-27,5	2	2	20	+	
27	+	+	0	30	30-31	40	+		28-28,5	27-28,5	27-28	2	3	12		+
28	+	+++	0	30	32 31,5	45		+	30-31	30-31	30-30	2	2	23		+
29	?	+	++	20	32-33	90	+		30-30	29,5-29	29-28,5	2	2	6		
30	0	0	+I	40	30-30	35	+		29-27	28-26	=	2	2	90	+	
31	+	+++	0	30	32-30,5	45	+		28-28	=	=	2	2	8		+
32	0	+++	+2	45	33-36	IIO	+		32-32	31,5-32	32-31	2	5	34		+
33	0	+++	+2	40	34-36	40		+	33,5-34	33-33	32-32	2	2	19		+
34	+	+	+	45	29-30	40	+		28-28	=	28-27,5	2	3	90		
35	0	+	0	45	30-30	40		+	28-28,5	28-28	28-27	2	2	20+		
36	0	+	0	45	32-32	40	+		30-29	29-28,5	28,5-28	2	4	4		+
37	0	+	0	40	31,5-32	40	+		30-29	29-27	2 -27	2	2	30		+
38	+	++	+2	20	32-34	40		+	32-32	31,5-32	31-32	7	6	60	+	
39	+	+++	0	40	32-34	50	+		31,5-32	31-31	=	2	2	60		
40	+	++	+1	20	32,5-34	90	+		31-32	33,5-31	=	2	2	80		
41	0	++++	+	0	37,5-37	80	+		34-34	=	=	3	Psoas 90			
42	+	+	0	0	38-38	90	+		36-37	=	=	2	2	4	?	
43	?	+++	0	0	38-39	IIO	+		37-37	36-36,5	=	12	2	3		

N°	Trau	Dleur	Aug. de Vol.	Flex.	VOLUMES	SENSIBILISATIONS					IMMOBILIS.				RECHUTE	
						Vol.	Tot.	Part.	24 h	48 h	72 h	A.M.	M+Att.	Délai	Trau.	Ligu.
44	0	+	++	20	32-33	45		+	29-30	=	=	2	2	28		+
45	0	+	++	30	32-32,5	30		+	27,5-31	30-30	29-30	3	3	20		+
46	+	0	0	20	30-31	35	+		29-29,5	28-29	28-28	2	2	16	+	
47	+	+	±	0	31,5-33,5	60	+		29,5-30	30,5-30	29-30	2	1	21	+	
48	+	+	+	20	31,5-33	60	+		30-30,5	30,5-31	=	2	1	8	+	
49	+	+++	++	40	32,5-34,5	80	+		30,5-31	29-30,5	=	1	3	39		
50	0	+	+1	0	35-36,5	50	+		34-34,5	33,5-33	32,5-32	2	3	150		+
51	+	++	+	35	35,5-36,5	90	+		33,5-33	33-33	=	2	2	90		
52	0	++	+	35	35,5-36,5	90	+		34-33	33-32,5	=	2	2	30+		
53	+	++	+	40	31,5-31,5	50		+	29-29	28-28	27-28	2	3	60		
54	0	++	+2	30	32-32	60	+		29-30	28-29	28-28,5	2	3	70	+	
55	+	++	0	20	31-31	60	+		29-28	27-27,5	27-27	2	3	25		+
56	0	++	+	40	33,5-36	20		+	33-33,5	32,5-33	34-35	6 psoa	5	30		
57	0	++	+	35	33,5-34,5	35	+		32,5-32	31-31,5	32-32	2	3	70		
58	+	+++	0	40	35-36	50	+		33-33,5	33-33	=	2	2	7		+
59	0	+	+	45	33,5-35,5	20		+	32-32	32-32	=	2	2	45		+
60	+	0	+2	30	34,5-36	40		+	32-34	32-33	32-32	3	2	40		
61	0	+	0	0	34-35	0			32,5-33	33-32	=	2	5	20		
62	0	+++	+2	+	34,5-36	40	+		33,5-34	33-33	=	2	2	19		+
63	+	0	0	30	36-35	75	+		30-31	30-31	30-31	2	4	40	+	
64	+	0	0	25	33-34,5	70		+	32-32	=	31,5-32	2	7	45	+	
65	+	+	0	5	32-33	70	+		31-31,5	31,5-31	30,5-31	3	4	30	+	
66	+	+	0	45	32-34	70	+		31-31,5	30,5-31	30-31	2	5	13	0	+

R E S U L T A T S

Le tableau n° 21 résume les observations.

Il a été distingué quatre types de résultats :

- SUCCES . Pas de rechute d'hémarthrose en dehors d'un traumatisme dans les dix jours qui suivent la ponction.
- DISCUTABLES . Survenue d'une poussée liquidienne non douloureuse et non tendue, obligeant à marcher de nouveau avec une attelle, dans le même délai de dix jours, mais ne nécessitant pas l'arrêt de marche.
- ECHECS . Rechute d'hémarthrose avant le dixième jour, ou bien remise en appui différée (après le quatrième jour), le genou n'étant pas sec.
- PONCTIONS BLANCHES . Qui ne font pas, à proprement parler partie du sujet, celui-ci traitant des ponctions évacuatrices.

NOMBRE DE PONCTIONS	SUCCES	DISCUTABLES	ECHECS	BLANCHES
66	52	3	8	3

Tableau n°23 - Résultat des ponctions -

ANALYSE GLOBALE DES RESULTATS

A) Résultats immédiats.

- Sur la douleur

Lorsque l'hémarthrose a été douloureuse, la douleur a toujours été calmée après l'évacuation des 10 premiers ml de liquide.

- Sur la marche

54 enfants ont marché avec une attelle platrée au bout de deux jours, 5 ont marché après trois jours. La reprise de la marche ne s'est faite qu'après 5 jours chez deux enfants ayant eu une ponction blanche, après 6 jours chez deux enfants, l'un considéré comme un échec, l'autre classé comme résultat discutable. Deux reprises de marche se sont faites entre le septième et le douzième jour, ces résultats sont tous deux considérés comme des échecs.

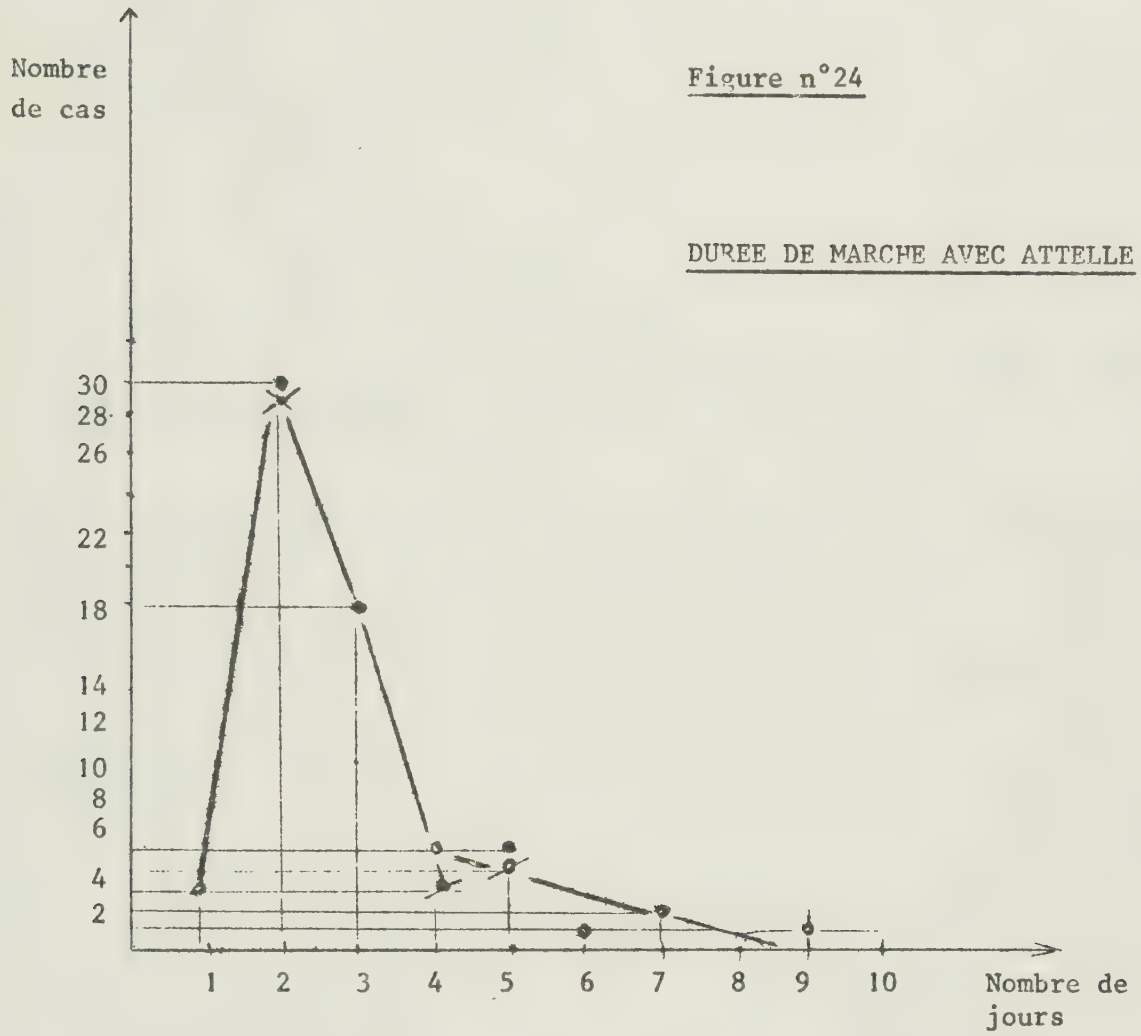
Soit en moyenne et par enfant, échecs compris :

Un arrêt de marche de 2,61 jours.

- Sur le nombre de jours de marche en attelle platrée.

Les résultats sont indiqués sur la figure n°24.

Figure n°24



Soit en moyenne et par enfant, en tenant compte des échecs : un nombre de jours de marche avec attelle de 2,93 jours.

- Sur les mensurations articulaires

Il a été constamment observé une petite quantité de liquide intra-articulaire 24 heures après la ponction, même lorsque celle-ci semblait totale. Elément que l'on retrouve dans les mensurations articulaires, qui diminuent entre la 24ème et la 48ème heure et restent stables entre la 48ème et la 72ème heure, ceci en dépit de la reprise de marche avec attelle.

- Sur la fonction articulaire

On assiste à une restauration intégrale de l'amplitude articulaire en trois jours en moyenne.

B) Résultats lointains.

Avec un recul de I à 9 mois.

Les nouvelles atteintes ont été :

I) traumatiques dans 12 cas.

1 au 8ème jour

1 au 16ème jour

10 après le 20ème jour.

II) Les poussées liquidiennes. 22 cas

Ce sont des augmentations de volume de l'articulation, non tendue, non douloureuse et sans flexum.

NOMBRE DE JOURS	10	20	30	40	60
NOMBRE DE CAS	3	8	4	4	I

Tableau n°25

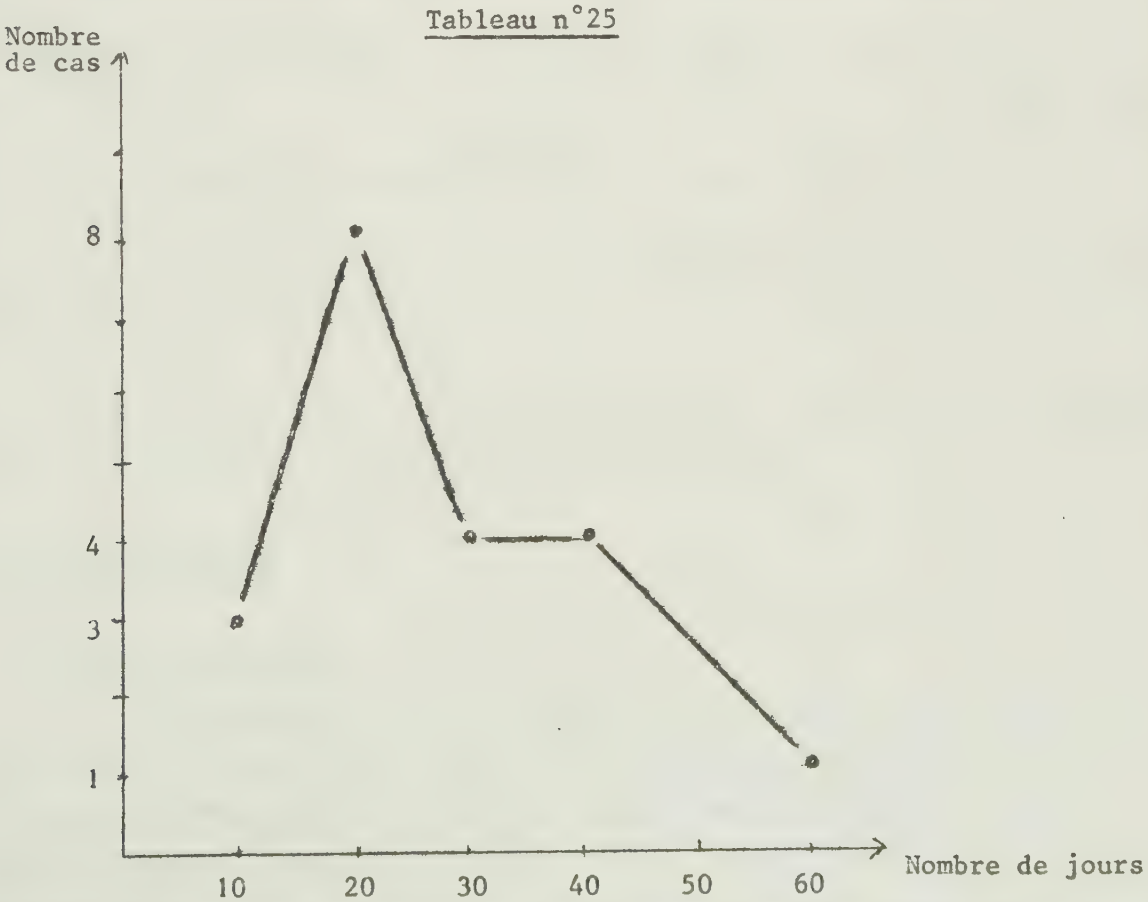


Fig. n°26 - Nombre de "poussées liquidiennes" en fonction du temps.

III) Les hémarthroses spontanées : 19 (tableau 27, fig. 28)

NOMBRE DE JOURS	20	30	40	60	90	150	200	240
NOMBRE DE CAS	1	1	3	4	5	4	1	1

Tableau n° 27

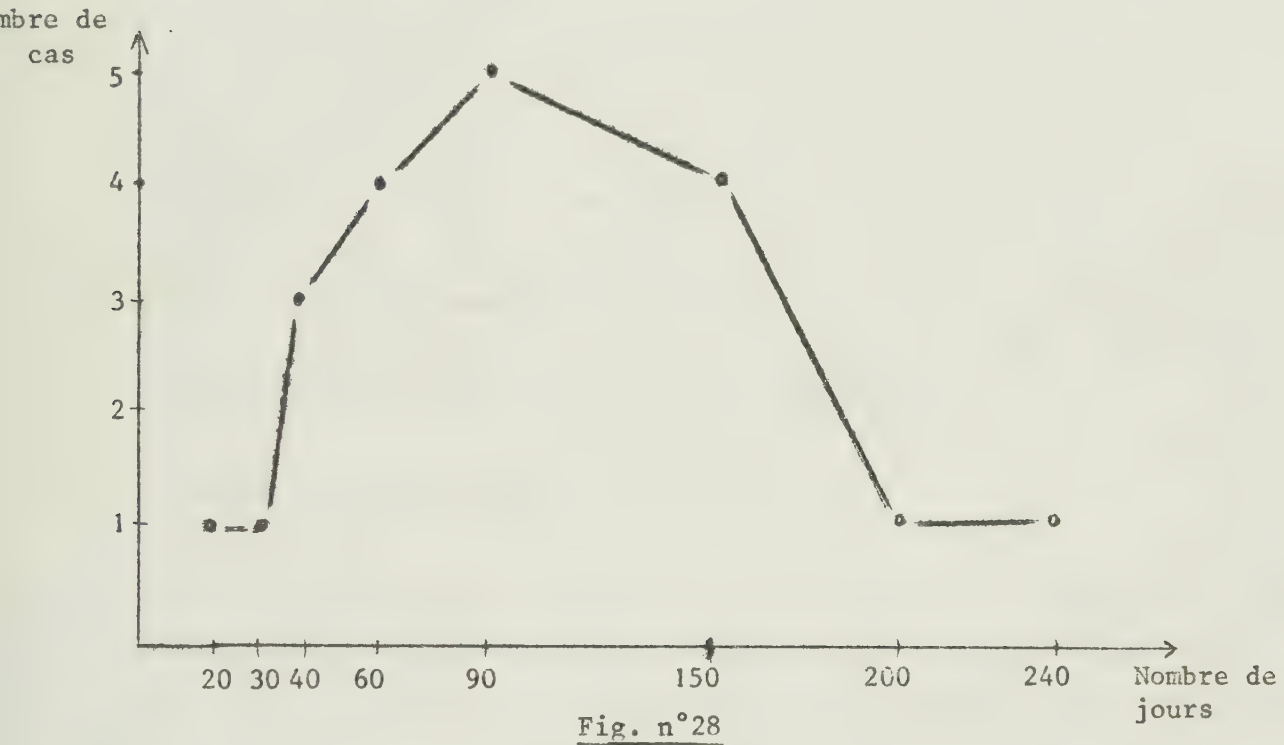


Fig. n°28

Nombre de rechutes spontanées en fonction du temps

IV) 5 cas ont un recul de 30 jours sans rechute au moment de la rédaction de cette étude.

V) Les 8 échecs ne figurent pas dans ce tableau, puisque par définition ils ont présenté une rechute avant le dixième jour.

LE LIQUIDE RETIRE

- Aspect macroscopique.

Le liquide retiré de l'articulation a toujours eu l'aspect de sang, plus ou moins clair, plus ou moins visqueux. Plusieurs fois, le liquide au début, avait une couleur jaune d'or, puis après 5 à 10 ml. prenait l'aspect habituel du sang.

- Etude quantitative du liquide retiré.

L'évacuation a été totale dans 45 cas, parmi lesquels se trouvent 6 des 8 échecs.

L'évacuation a été partielle dans 18 cas, parmi lesquels se trouvent les trois cas considérés comme discutables. Il s'agit 8 fois de poches sous quadricipitales indépendantes de la cavité articulaire ; deux fois une seconde ponction de cette poche a été faite, et le sang retiré était biologiquement différent du liquide intra articulaire proprement dit. Cependant, lorsque cette poche n'a pas été vidée, le genou a été retrouvé le lendemain globalement liquidien. Deux fois il s'agissait d'hémarthroses anciennes (10 et 28). Trois fois les articulations avaient un aspect "spongieux" et n'ont pu être vidées à la seringue, l'évacuation s'est faite en faisant sourdre le sang par pression manuelle sur le genou, en pinçant fortement la base de la rotule, au niveau de la bourse sous quadricipitale. Dans les trois autres cas, il s'agissait d'une ponction difficile chez un sujet anxieux, d'une hémarthrose de petit volume et d'un genou"cloisonné".

- Volume du liquide retiré. (tableau n°29)

VOLUME en ml	10-20	20-30	30-40	40-50	50-60	60-70	70-80	80-90	90-100	Sup à 100
TOTALE	2	0	7	12	5	5	4	3	4	3
PAR-TIELLE	1	3	2	6	1	2	1	0	1	0

Tableau n° 29

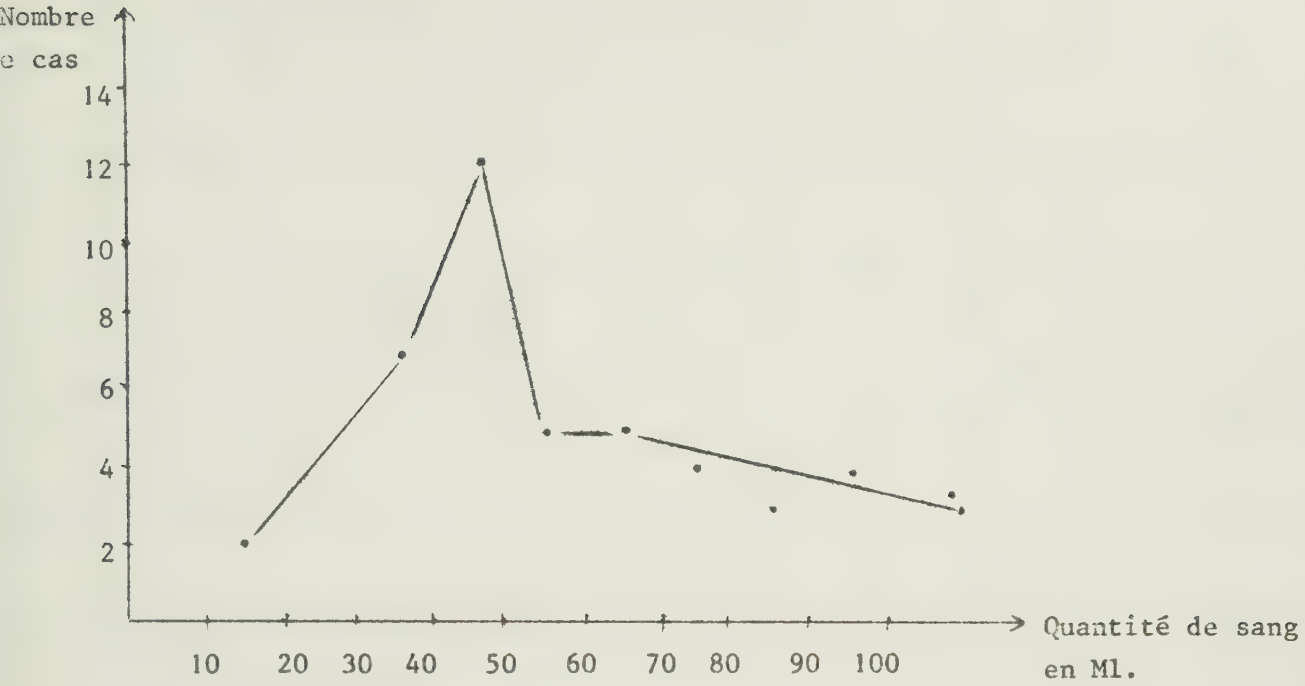


Fig. n°30 - QUANTITE DE SANG RETIREE DANS LES PONCTIONS "TOTALES"

- Etude qualitative du liquide retiré.

Cf. tableau n° 31.

	Hte	Hb	LEUCO	PLAQ.	FORMULE POLYNUCLEAIRES Neutro.	Fosin.	Baso.	LYMPHO.	MONO.	MACRO-PHAGES	FACT. VII
1	38	13	1 300	160 000	38	3	1	55	3		
	28	11	1 800	10 000	37	1		53		19	1 %
3	40	13	1 600	278 000							
	35	11	10 100	10 000	57	3			24	16	1 %
4	26										
	10										
5											
	45	15	3 000	10 000	30	2		52	14	2	
6	37	14	4 600	480 000	64	1		27	8		
	35	11	3 300	10 000	53	3		35	6	3	
7											
8	40	13									
	27	8	3 100	25 000	61	4	1	12	6	16	
9	37	16	4 000		58	4		32	6		
	19	9	3 200		47	1		52			
10	44	14	11 700	270 000	79	1		8	12		
	44	11	6 300	10 000	68	3		22	4	3	3,2 %
11	38	13	6 800	570 000	71			15	12		
	33	10	9 000	10 000	64			15	11	10	1,2 %
12					34	1	1	58	6		
		10			62	2	1	30	1	4	
13	33	10	10 700	271 000	71	1		22	6		
	20	6	2 500	30 000	37	23			2	28	1 %
14	45	16									
	45	15									
15	40	13	5 400	250 000	38	8		49	5		
	13	8	3 600	10 000	43	1		38		18	1 %
16	37	12	4 700	230 000	51	4		37	8		
	30	13	3 300	22 000	66			26	1	7	3,1 %

N°	Hte	Hb	LEUCO	PLAQ.	FORMULE POLYNUCLEAIRES Neutro.	Eosin.	Baso.	LYMPHO.	MONO.	MACRO-PHAGES	FACT. VII
17	38	14	4 200	325 000	62			28	10		
	34	16	3 600	20 000	61	1		18	6	14	1 %
18	45	16	2 500	350 000	60		1	30	9		
	73	20	2 200	30 000	60			35	5		1 %
19											
20	36	12	10 500	250 000	63	1		29	7		
	41	13	6 400	10 000	68	1		28	1	2	1 %
21	35	12									
	42	14									1 %
22	31	12			59	5	1	30	5		
	53	14			32			34		34	3 %
23	34										
	50										2,4%
24	S40				45		2	53			
	PI31	4	2 300	20 000	37		5	25	3	30	1 %
	P241	12	3 100	15 000	58	1	5	20	2	19	1 %
25											
26	38	14	15 000	270 000	80	1		10	9		
	25	7	2 600	12 000	71	1		20	4	4	7 %
27	36	14	4 900	310 000	59	1	1	31	8		
	15	6	1 000	10 000	29	3		31	7	30	1 %
28	39										
	25										1 %
29	38	12	4 200	250 000							
	23	7	1 800	20 000	47	5	2	23	4	19	1 %
30	36	13	2 600	277 000	69	2		26	3		
	43	13	2 600	10 000	50			33		17	1 %
31	36				52	1		45	2		
	30				37	2	1	27		33	2,2 %

	Hte	Hb	LEUCO	PLAQ.	FORMULE POLYNUCLEAIRES Neutro.	Eosin.	Baso.	LYMPHO.	MONO.	MACRO-PHAGES	FACT. VII
32	37	15	2 700	357 000	46	7	1	42	4		
	40	14	2 100	22 000	31	1		38		30	1 %
33	38	15	9 400	380 000	74	1		21	4		
	32	10	1 500	10 000	53	2		27	1	17	1 %
34	38										
	23										1 %
35	37										
											1 %
36	31	10	3 700								
	26	8	4 100		71	4	2	27	2	3	
37	28										
	29										1 %
38	40	13	8 800	330 000	75			18	7		
	24	5	6 600	10 000	70	4		18	1	13	1 %
39	38	11	21 000	468 000	77			21	12		
	41	11	13 000	30 000	69			24	5	10	1 %
40	39	14	2 200	246 000	56			32	12		
	PI19	6	7 200	29 999	70			27		3	1 %
	P2				50			12	22	16	1 %
41	43	12	3 500	205 000	57			37	6		
	32	7	2 900	10 000	19			18	1	62	1 %
42	39		4 500		51	2		43	4		
	21		1 300		41	1		24		34	1 %
43	37		4 200		55	1		41	3		
	33		1 100		52			30		18	1 %
44	38	12	4 300	210 000	59	3	1	25	12		
	45	10	1 500	15 000	62	3		30	5		1 %
45	44	13	9 300	200 000	71	1		14	14		
	55	15	6 300	10 000	70	2		16	8	4	1 %
46	39		5 200	220 000							
	42		2 400	10 000							1 %

N°	Hte	Hb	LEUCO	PLAQ.	FORMULE POLYNUCLEAIRES NEUTRO.	EOSIN.	BASO.	LYMPHO.	MONO.	MACRO-PHAGES	Fact. VII
47	35		3 200								
	37		2 100		45	2	2	36	15		
48	33	13	3,500		48	6	2	33	11		
	32	9	2 900		51	5	1	37	6		
49	38	13	4 000		45	6		40	9		
	25	9	2 900		54	7	1	34			
50	43		3 600	210 000	65			34	1		
	30		4 400	10 000	50	2		30	2	6	
51	44		4 200	300 000	49	2	1	43	5		
	53		8 500	20 000	39	1	2	26	2	31	
52	44		4 100	310 000							
	26		2 400	10 000	20			25	2	53	1 %
53	33	11	4 600	280 000	80			13	7		
	37	7	8 800	10 000	80			18	1	1	1 %
54	40	13	6 700	240 000	67	1		28	4		
	30	11	5 200	25 000							1 %
55	28										1 %
56	43	14	4 200	250 000	79			21	10		
	45	15	2 000	10 000	50	2	1	24	10	13	
57	41	18	8 100	350 000	56	1		36	8		
	35	11	6 100	18 000	34	4		26		36	
58	38				54	2	1	38	6		
	30				31	5	1	25	8	30	1 %
59	38	14	7 700	225 000	64	2		26	5		
	14	5	4 500	10 000	48	5		44		3	1 %
60	42										
	32										
61	40										
	30										
62	40										
	31										

N°	Htc	Hb	LEUCO	PLAQ.	FORMULE POLYNUCLEAIRE NEUTRO.	EOSIN.	BASO.	LYMPHO.	MONO.	MACRO-PHAGES	FACT. VII
63	32										
	17										
64	27	14									
	20	7									
65	38	13	2 400	250 000	61	2		30	7		
	26	8	2 000	10 000	48	2		35		6	1 %
66	37	14		280 000	75	1		18	6		
	22	7		10 000	60	2		34	1	3	1 %

Les facteurs VIII et IX dans les liquides articulaires retirés :
Nombre de cas 41.
Taux supérieur à 1 %, 6 fois.

N° DE L'OBSERVATION	TAUX DE FACT. ANTI HEMOPH. DU LIQUIDE INTRA ARTIC	TYPE D HEMOPH.	QUANTITE RETIREE	RESULTATS
26	17 %	A	Totale	Succès
31	2,2	A	totale	Echec
22	3	A	totale	Succès
23	3	A	totale	Succès
10	3,2	B	Partielle	Echec
16	3,1	B	totale	Succès

Tableau n° 32

Il ne semble pas y avoir de rapport entre le taux de facteur anti-hémophile dans le liquide articulaire et les succès,
-entre la quantité de facteur anti-hémophile intra-articulaire et le type d'hémophilie.

- L'hématocrite : sur 57 cas étudiés (tableau n°31)
  Il est inférieur à celui du sang circulant dans 37 cas, égal à celui du sang circulant dans 9 cas.
  supérieur dans II cas. Cet hématocrite supérieur est retrouvé dans les liquides articulaires des ponctions faites chez les mêmes sujets, dans les liquides d'hémarthroses à fort flexum et à faible volume (obs. n° 18,20,21).

- L'hémoglobine : sur 39 cas étudiés (tableau n°31)
  Son taux est sensiblement inférieur à celui du sang circulant, dans quatre cas son taux est égal à celui du sang circulant, dans six cas l'hématocrite de l'échantillon est supérieur à celui du sang, et là encore, ce fait est parallèle à une augmentation de l'hématocrite du liquide par rapport au sang.

- Les globules blancs. (tableau n°31)
  Ils sont régulièrement abaissés dans le liquide articulaire, par rapport au sang circulant, dans une proportion de 2/3.

- Les plaquettes. (tableau n°31)
  Elles sont en moyenne de 10 000 à 30 000 dans le liquide articulaire.

- La formule sanguine. (tableau n°31)

La comparaison des formules dans le liquide articulaire et dans le sang circulant nous les révèle superposables, exception faite de la présence de macrophages dans un certain nombre de liquides articulaires, correspondant généralement à des genoux atteints d'arthropathie chronique.

COMMENTAIRES SUR QUELQUES RESULTATS PARTICULIERS

I) Les succès

Dans ceux-ci on ne trouve que deux rechutes avant le vingtième jour.

II) Les résultats discutables. Au nombre de trois.

- Observation n°6

Attelle portée 9 jours, rechute au 17ème jour, mais les 120 jours suivants se sont déroulés sans incident.

- Observations n°56 et 58

Deux ponctions faites sur un genou fréquemment atteint (30 et 39 atteintes). Lors de la première ponction, l'enfant n'a marché qu'après le sixième jour, mais ceci en rapport avec un hématome du psoas. Cependant, le genou est resté liquidien, non tendu, pendant une dizaine de jours.

Lors de la seconde ponction, après une évolution habituelle, une poussée liquidienne est survenue au septième jour.

III) Les échecs. au nombre de huit.

- Observation n°7

La ponction s'est effectuée normalement, l'hémarthrose ayant été très douloureuse (++++). Le genou est redevenu très douloureux, tendu, avant la 48ème heure. Cet enfant s'est révélé porteur d'un anti-coagulant circulant de faible taux, non décelable par méthode quantitative, découvert par les dosages de facteur VIII in vivo, faits après la transfusion et confirmé en recherche qualitative, par temps de céphaline kaolin.

- Observation n°10.

Hémarthrose ponctionnée trois jours après son début, celle-ci étant survenue en milieu familial. La ponction, bien qu'ayant ramené 50 ml. de liquide a été partielle et a nécessité six jours d'immobilisation.

- Observation n° 29.

Hémarthrose aigue sur genou peu atteint, ayant rechuté au sixième jour, la reprise de la marche s'étant effectuée normalement sans attelle le 5ème jour.

- Observation n°31

Hémarthrose aigue ponctionnée suivant le protocole habituel, reprise de marche sans attelle le 5ème jour, mais survenue d'une poussée liquidienne : non douloureuse, mais tendue, nécessitant 4 jours d'arrêt de marche. Il s'agit d'un genou "liquidien chronique" ayant eu, en moyenne, 7 atteintes par an, pendant 4 ans.

- Observation n°36.

Genou atteint 42 fois en 4 ans, avec d'importantes lésions radiologiques. L'hémarthrose aigue a été ponctionnée pour essayer de limiter l'évolution de l'arthropathie. 4 jours d'arrêt de marche, 12 jours de marche avec attelle platrée. Succès à long terme, puisque la poussée liquidienne suivante est survenue 3 mois après. Cet enfant était candidat à la synoviorthèse qu'il n'a pas eue, compte tenu de son jeune âge.

- Observation n°38

Ponction partielle d'un genou sain ; le gonflement a mis une dizaine de jours à se résorber, en dépit de l'hydrocortisone locale. L'action sur la douleur a été satisfaisante. Le genou n'a pas présenté d'autre problème durant les deux mois suivants, l'hémarthrose qu'il a présenté au soixantième jour a été traumatique.

Observations n° 42 et 43.

Genou très atteint radiologiquement (stade II), déjà ponctionné avec succès trois mois auparavant.

Il a été observé une rechute aigue à la fin de la première journée de marche sans attelle (après un parcours de 4 km). Cette hémarthrose a été ponctionnée et a rechutée spontanément le troisième jour. L'enfant a été laissé en "arrêt de marche" 12 jours. Après avoir éliminé la possibilité d'un inhibiteur, la reprise de marche s'est faite sous la protection d'une injection de fraction anti-hémophilique. Ce cas représente le seul échec vrai et inexpliqué de notre série. L'enfant a subi une synoviorthèse dans les mois qui ont suivi et celle-ci a due être renouvelée quatre mois après devant la persistance de l'épanchement chronique.

D I S C U S S I O N

La ponction évacuatrice a donc été pratiquée de façon systématique, dans un cadre d'indication défini et selon un protocole fixe.

Le but proposé a été de traiter l'épisode aigu et de prévenir l'apparition d'une arthropathie chronique, ou d'éviter son aggravation. De cette étude et de la littérature on peut tirer un certain nombre d'éléments positifs.

I) CORRECTION DU DEFICIT EN FACTEUR ANTI-HEMOPHILIQUE

L'ensemble des publications ayant trait à l'arthrocenthèse, les constatations faites sur les malades du centre avant 1970, de même que l'échec présenté par l'enfant porteur d'un anti-coagulant (obs. n°7), ne font que confirmer la nécessité d'un traitement transfusionnel suffisant pour assurer le succès de la ponction évacuatrice.

WANKEN (65) explique ses deux échecs par une insuffisance de correction du trouble de l'hémostase. Un des sujets avait reçu le traitement transfusionnel deux jours avant la ponction, le second avait reçu I U/Kg avant et après la ponction.

ADACHI (I) constate l'échec des trois ponctions faites sans traitement transfusionnel.

Parmi les ponctions faites au centre les années précédentes, avec un traitement transfusionnel nul ou insuffisant, le pourcentage d'échec est augmenté de façon significative (tableau n°35).

	TRAITEMENT NUL	TRAITEMENT INF. A 8/U/Kg.
NOMBRE DE CAS	6	6
ECHECS	4	3
SUCCES	2	3

Tableau n°33

Il ne semble pas qu'il y ait de contre-indication majeure à utiliser les concentrés de facteur VIII ou IX dans le traitement des hémarthroses aigues de genou. Il est possible d'élargir au genou le cadre des indications du traitement transfusionnel réservé aux régions dites dangereuses. Les hémarthroses de genou entraînent, en effet, une importante incapacité fonctionnelle, et les lésions anatomiques qui en résultent nécessitent des traitements qui, sans être satisfaisants, font presque tous appel au traitement transfusionnel. Ces traitements peuvent être :

- des injections d'hydrocortisone locale, par séries (5-6).
- La synoviorthèse, à l'or radio-actif ou à l'acide osmique (4-49)
- La synovectomie (58)
- La réduction sanglante des déformations fixées (3-31).

Si l'on admet le principe du traitement transfusionnel pour une hémarthrose de genou, et si l'hémarthrose est constituée, le geste logique est l'arthrocenthèse, puisqu'elle ne présente aucun risque supplémentaire si toutefois on se trouve dans des conditions techniques, (en particulier d'aseptie) satisfaisantes.

Ses avantages, par rapport à la quantité de produits sanguins utilisés, à la durée d'immobilisation et sur la douleur seront discutés.

Il faut cependant, tenir compte de l'anxiété constante de l'enfant devant la ponction, même si elle a été réclamée. La motivation de leur demande est toujours la douleur, et quelquefois le désir de raccourcir une immobilisation à laquelle ils ont été trop souvent soumis.

II) UTILITE DE L'EVACUATION DU SANG INTRA-ARTICULAIRE

Il est logique de penser que le traitement précoce des hémarthroses aigues permette de prévenir les arthropathies chroniques, hémophiliques.

C'est dans ce but que la plupart des auteurs préconisent le traitement des accidents articulaires aigus par les transfusions (11,63,65,69).

L'évacuation par ponction d'une hémarthrose constituée supprime les deux causes présumées de l'arthropathie :

- Hyper pression dans la cavité articulaire (35,36)
- Réaction à corps étranger intra articulaire occasionnée par les dépôts de ferritine.

La preuve formelle du rôle préventif de la ponction, sur les arthropathies ne pourra être apportée qu'après plusieurs années d'évolu-

tion, à condition de traiter de la même façon les hémarthroses qui surviendront dans les années qui viennent. Ceci présente deux difficultés :

I) Les ponctions d'hémarthroses non aigues se justifient difficilement et le rôle de ces hémarthroses dans l'apparition d'une arthropathie n'est peut-être pas négligeable.

2) Les patients qui présentent une telle hémarthrose n'en font que peu de cas, préférant l'ignorer plutôt que de recourir encore une fois au médecin.

3) Les conditions techniques ne sont pas toujours réunies pour pratiquer une ponction dans de bonnes conditions. C'est le cas de certains de nos enfants pendant la période des vacances : un certain nombre de ceux-ci présentent une hémarthrose en dehors du centre, et lorsque celle-ci n'est pas traitée, l'évolution spontanée de cet accident compromet sérieusement le bénéfice à long terme espéré.

En cas d'hémarthrose aigue constituée, sans possibilité d'arthrocenthèse, l'attitude logique est de traiter par transfusion seule aussi rapidement que possible. Il est évident que si l'on a la chance d'examiner une articulation assez tôt après le traumatisme, et que son volume est en train d'augmenter, ou que la douleur commence à apparaître, il faut traiter cette hémarthrose par des dérivés sanguins en évitant ainsi la ponction évacuatrice.

Pour illustrer notre propos, il n'est que de citer le cas de l'enfant P.L.COC. Son genou droit a présenté sa première et unique hémarthrose le 18.6.70 Cette hémarthrose a été ponctionnée après avoir reçu 12 U/Kg de facteur VIII. L'articulation n'a présenté aucune nouvelle atteinte après 18 mois d'évolution.

Son genou gauche a présenté quatre hémarthroses aigues, traitées par immobilisation et corticoïdes. Les deux hémarthroses suivantes ont été ponctionnées dans des conditions satisfaisantes (Cas 24 et 25). Malgré ce traitement, une arthropathie chronique hémophilique, actuellement sans lésion radiologique, est en train de se constituer et a déjà nécessité deux injections d'hydrocortisone locale. En ce qui concerne la répétition des transfusions et le danger qu'elles représentent, il est évident que le traitement énergique de la première atteinte s'est révélé remarquablement économique.

III) TECHNIQUE

A) La quantité de produit sanguin utilisée.

La dose standard de 20 ± 3 Unités/Kg de facteur VIII ou IX a assuré à nos malades une protection hématologique suffisante pour éviter les hémarthroses spontanées pendant 24 heures. En effet, le dosage systématique du facteur VIII ou IX circulant a montré un taux supérieur ou égal à 5 % à la 24ème heure, supérieur ou égal à 2 % à la 48ème heure.

Différents auteurs (45-59) pensent qu'un taux de facteur anti-hémophilique supérieur ou égal à 5 % suffit à prévenir les hémarthroses spontanées ou provoquées par des traumatismes minimes. Ceci est un argument en faveur d'une reprise plus précoce de la rééducation.

Les résultats obtenus permettent de penser que cette dose de 20 U/Kg est suffisante : cette quantité est moindre que celle préconisée par la plupart des auteurs favorables au traitement transfusionnel seul.

- 35 à 46 unités/Kg en plusieurs injections (37)
- 25 U/Kg en une injection, avec un pourcentage d'échec au 7ème jour, variant entre 11 et 34 %, (37)
- 30 unités/Kg en deux injections (31-51)
- 30 unités/Kg renouvelées pour les hémarthroses traumatiques (30). De plus, notre méthode,par son opposition à certaines, ne comporte qu'une seule ponction veineuse.

B) Moment de la mise en place du traitement transfusionnel.

Dans la méthode présentée ici, l'injection de facteur anti-hémophilique a toujours précédé la ponction évacuatrice.

Biggs (11) insiste sur le fait que le traitement transfusionnel doit succéder à la ponction, pour augmenter l'efficacité de celle-ci. Cette technique est employée par DIETRICH et Coll. (24) avec des résultats satisfaisants.

Nous avons étudié l'incident du délai entre le traitement transfusionnel et la ponction, afin de savoir :

- si l'hémorragie intra-articulaire persistait pendant la période de transfusion,
- si le saignement était uniforme dans le cas des genoux cloisonnés,
- si le facteur IX, en raison de son petit poids moléculaire, diffusait plus facilement dans l'articulation.

Dans ce but les facteurs VIII et IX ont été do és dans le liquide articulaire évacué.

Le taux de facteur anti-hémophilique a été inférieur à 1 % excepté dans 6 cas (sur 41 dosages effectués). Les taux supérieurs à 1 % étaient de 2 %, 7 % et 4 fois de 3 %. Parmi ces 6 cas, cinq ponctions ont été totales, la 6ème a été partielle, il s'agissait d'une hémarthrose ancienne et il est difficile d'incriminer une coagulation intra-articulaire.

L'étude d'ADACHI (1) rapporte des résultats semblables : les taux de facteur anti-hémophilique dans le liquide articulaire sont du même ordre de grandeur. Il ne semble pas qu'il y ait de rapport entre les ponctions incomplètes et le taux de facteur VIII ou IX trouvé dans le liquide articulaire. Parmi les 5 ponctions blanches deux seulement avaient reçu le traitement transfusionnel avant la ponction.

Parmi les deux ponctions faites après transfusion, le taux de facteur anti-hémophilique n'a pas été dosé dans un cas et était de 2 % dans le second cas.

On doit cependant relever la plus grande fréquence avec laquelle le taux de facteur VIII ou IX a été trouvé augmenté dans cette étude : cinq fois sur huit cas étudiés. Malheureusement le délai entre la transfusion et la ponction n'est pas précisé.

Nous avons constaté dans un quart des cas rapportés ici, une coagulation massive du liquide articulaire retiré, ce fait aurait été attribué à un mécanisme de coagulation extrinsèque ; la lésion des tissus péri-articulaires pourrait en effet être la source de thromboplastine tissulaire. L'interprétation de ces faits reste difficile car :

- le liquide intra-articulaire n'est pas du sang pur,
- le dosage du facteur anti-hémophilique dans ce liquide n'est pas forcément comparable au dosage plasmatique,
- l'augmentation du taux de facteur VIII ou IX dans le liquide articulaire laisserait supposer que l'hémorragie continue dans l'articulation une fois l'hémarthrose constituée ; or, dans une articulation douloureuse (4 cas sur 6 hémarthroses avec un taux de facteur VIII ou IX augmenté dans le liquide articulaire) la douleur est provoquée par la pression intra-articulaire et, dans ce cas, le saignement articulaire est probablement minime. L'augmentation du taux de facteur anti-hémophilique dans le liquide articulaire serait plutôt le fait d'une diffusion passive de ces facteurs.

En conclusion, il apparaît que le délai entre le traitement transfusionnel et la ponction ne doit pas dépasser une heure.

C/ Les risques du traitement transfusionnel

La ponction évacuatrice telle qu'elle a été pratiquée ne présente pas d'autres risques que ceux qui sont liés à l'utilisation des dérivés sanguins, et parmi ceux-ci le risque d'apparition d'un inhibiteur anti-facteur VIII ou IX.

La plupart des auteurs (2, 11, 16, 17, 18, 24, 30, 31, 37, 41, 51) estiment que le bénéfice obtenu en traitant les hémarthroses aiguës par l'injection de produits sanguins, justifie le risque relatif d'apparition d'un inhibiteur. La recherche de ces inhibiteurs doit être faite régulièrement.

STRAUSS (59), en effet, dans une étude générale sur les anticoagulants chez l'hémophile, précise que : le nombre de porteur d'un anticoagulant varie suivant les auteurs de 1 % à 19 %, soit en moyenne 8 %. La plupart des inhibiteurs (90 %) sont détectés avant l'âge de dix ans. Les inhibiteurs apparaissant après cet âge sont d'autant moins puissants qu'ils apparaissent plus tardivement. Le nombre de journées cumulées de présence de l'antigène (facteur VIII) avant l'apparition d'un inhibiteur varie de 20 à 90.

On peut estimer qu'il n'est pas raisonnable d'handicaper lourdement 90 % des hémophiles qui ne sont pas susceptibles de développer un anticoagulant circulant pour 10 % d'hémophiles chez qui quelques transfusions ne feront qu'accélérer l'apparition de l'inhibiteur, en tenant compte de la plus grande utilisation actuelle du traitement transfusionnel.

Pour notre part, les contrôles d'activité in vivo, qui ont accompagné les traitements transfusionnels faits pour les 66 ponctions présentées, nous ont permis de détecter la présence d'un anti-coagulant circulant jusque là insoupçonné et d'éliminer du cadre de ces transfusions non vitales, les enfants dits "réfractaires" (la durée de vie in vivo du facteur VIII est raccourcie, mais aucun inhibiteur n'est décelé in vitro) qui sont susceptibles de présenter dans les années à venir un anti-coagulant circulant.

D/ L'aseptie

Sur 248 ponctions resencées au centre :

128 faites avant 1970,
66 étudiées dans le présent travail,
54 ponctions ou injections d'hydrocortisone locale faites sur des genoux liquidiens chroniques.

Il n'a été noté aucun accident septique.

Ces chiffres confirment l'affirmation de BIGGS (11) concernant le faible risque représenté par la ponction évacuatrice.

IV) RESULTATS DE LA PONCTION EVACUATRICE

A) Problème de la douleur

Le soulagement est immédiat après l'évacuation des dix premiers ml du liquide intra articulaire.

Les conditions de vie au centre ont permis de ponctionner de nombreux genoux avant qu'ils ne deviennent très douloureux. L'utilisation de la DEXTROMORAMINE (Palfium) au cours des quatre dernières années dans le centre était, en moyenne de cinq prises par mois pour les hémarthroses aigues de genoux. Ce médicament n'a été utilisé qu'une fois, cette année, pour unehémarthrose aigue de genou, chez un enfant porteur d'un anticoagulant circulant puissant.

WANKEN et EYRING (65) mentionnent que, pour les 36 ponctions présentées dans leur publication, la douleur était soulagée presqu'immédiatement après le début de l'évacuation du liquide intra articulaire. Le soulagement de la douleur a été la seule indication de la ponction et la seule justification de son renouvellement pour SCHAFF (52). ADACHI et Coll. (1) associent le succès du traitement et le soulagement de la douleur ; cependant, la cessation de la douleur n'a été immédiate que dans trois cas, dans cinq cas, il a fallu un minimum de huit heures. Ce délai correspond au temps nécessaire pour calmer la douleur par plasmathérapie seule (9-31). En effet, le traitement transfusionnel utilisé seul, soulage la douleur dans un délai de huit à dix heures, avec une dose de facteur VIII ou IX comparable à celle utilisée pour effectuer une ponction.

B) Evolution à court terme.

a) Le temps d'immobilisation

Afin de pouvoir établir une échelle de comparaison en ce qui concerne l'évolution d'une hémarthrose aigue et les différents types de traitement, nous avons choisi deux lots de témoins, en fonction des traitements.

- Le premier lot est composé de cent hémarthroses relevées dans les archives du centre, en ne retenant comme hémarthrose aigue que celles dont la présentation clinique répondait aux critères que nous avons choisis pour poser les indications de nos ponctions.

  - les hémarthroses traumatiques,
  - les hémarthroses douloureuses ayant reçu plus d'un type d'antalgique, soit douleur +++ ou ++++. (tableau n°6,p. 16),
  - les hémarthroses ayant nécessité un séjour à l'infirmerie.

Dans ce lot se trouvent :

  - 58 hémarthroses 'ayant pas reçu de traitement transfusionnel, dont 9 hémarthroses traumatiques,
  - 35 hémarthroses traitées par 10 ± 2 unités/Kg de plasma lyophilisé, ou de cryoprécipité frais, moins de 12 heures après le début de l'hémarthroses. 8 hémarthroses étaient traumatiques.
  - 7 hémarthroses transfusées plus de 48 heures après leur début, pour évolution très douloureuse.

Dans ce lot de 100 hémarthroses, il y a :

  - 17 hémarthroses traumatiques,
  - 10 hémarthroses très douloureuses +++.

- Le second lot comprend cinq hémarthroses non ponctionnées, au cours du premier trimestre 70-7I. L'indication de ponction avait été posée, mais la ponction n'a pu être faite pour des raisons techniques :

  - absence de trocard stérile. 2 fois.
  - existence d'une excoriation cutanée sur un genou traumatique.
  - hémarthroses traumatiques survenues en dehors du centre, et vues plus de 4 jours après le début de celle-ci.

	Immobilisation + PREDNISONE	Non ponctionnés pour raisons techniq.	Transfusés après 48 h	Transfusés avant 24h	Résultats personnels ponction
NOMBRE	58	5	7	35	65(1)
JOURS D'ARRET DE MARCHES A.M.	17,74	17,80	19,50	9,35	2,61
CHIFFRES EXTREMES	5 60	14 24	9 60	3 37	1 12
JOURS D'IMMOB. ARTICULAIRE A.M.+marche en attelle	46,15	30,80	63,80	21,80	5,40
CHIFFRES EXTREMES	? 140	23 40	13 135	7 77	3 14

TABLEAU DES RESULTATS

TABLEAU N°34

(1) Les résultats de la ponction n°41 ont été écartés, puisqu'incomplets.

b) La fonction musculaire

Les séquelles musculaires sont nulles, puisque le traitement d'une hémarthrose, dans les conditions décrites, ne nécessite que deux jours d'immobilisation, la rééducation musculaire et articulaire débutent le troisième jour, parallèlement à la reprise de la marche avec une attelle plâtrée. Le quatriceps se trouve donc immobilisé deux jours complètement, et deux jours partiellement.

Les deux jours d'immobilisation ont été fixés arbitrairement. Il semble cependant qu'une journée d'immobilisation soit bénéfique, du fait de l'existence constante d'une petite quantité de liquide persistant dans l'articulation, 24 heures après la ponction. Il est possible que la mise en appui et la rééducation puissent débuter plus précocement, sans modifier le résultat final.

c) La fonction articulaire

Une restauration complète de l'amplitude articulaire est obtenue dans un délai moyen de quatre jours après la ponction.

Il a été noté une discrète augmentation de la flexion d'un genou ponctionné dans quatre cas, dans les deux mois qui ont suivi la ponction. Si devant cette amélioration on peut évoquer un effet bénéfique de l'hydrocortisone locale, il faut surtout tenir compte du fait qu'au cours du premier trimestre scolaire, les améliorations fonctionnelles sont la règle après deux mois de vacances sans rééducation.

d) Rôle de l'hydrocortisone locale

En ce qui concerne l'évolution à court terme,

I) Il est difficile de discuter l'action locale de l'hydrocortisone lorsque la ponction a été totale. Nous n'avons pas de lot témoin ponctionné sans anti-inflammatoire local : l'accès intra articulaire et la protection par les produits sanguins que cela suppose ont été utilisés pour introduire dans ces genoux dont aucun n'était indemne, un produit anti-inflammatoire dont l'action ne pouvait être que bénéfique.

L'hydrocortisone locale peut diminuer la réaction inflammatoire provoquée par le sang restant dans l'articulation après la ponction, cette réaction pourrait être responsable de la poussée liquidienne observée à la 24ème heure. Elle pourrait également agir sur l'inflammation synoviale, lorsqu'elle existe (après la 3ème ou la 4ème hémarthrose pour STORTI 58)

2) Au contraire, lors des ponctions partielles ou des ponctions blanches son action est vraisemblable et probablement prépondérante.

LES PONCTIONS BLANCHES

La douleur a cédé avant la quatrième heure suivant la ponction dans les trois cas rapportés. Ce délai est inférieur à celui communément admis pour obtenir un effet antalgique par la plasmathérapie seule. Mais des trois ponctions blanches, une seule présentait une douleur cotée +++ ; aucune conclusion ne saurait donc être tirée.

La durée d'immobilisation observée est de :
2 jours 1 cas, 5 jours 2 cas. Soit une moyenne de quatre jours sensiblement inférieure à l'immobilisation nécessaire pour une hémarthrose traitée par des dérivés sanguins. (9,37 jours) mais ici encore, le nombre de cas est insuffisant pour conclure. Il est possible que pour deux de ces cas, il s'agisse d'une poussée inflammatoire diffuse, puisque la cavité articulaire a semblé être "vide". Dans ce cas l'hydrocortisone locale a une action sur ce qu'on appelle une poussée "fluxionnaire".

LES PONCTIONS PARTIELLES

	NOMBRE DE CAS	ARRET DE MARCHE	ARRET DE MARCHE + MARCHE AVEC PORT D'ATTELLE
Ponctions partielles	18	2,88 j.	3,44 j.
Ponctions blanches	3	4,00 j.	3,30 j.
Ponctions "totales"	44	2,40 j.	2,70 j.

Tableau n° 35

A la vue du tableau n° 35, on peut penser que le bénéfice sur le temps d'immobilisation, de la ponction partielle et même de la ponction blanche, par rapport au temps d'immobilisation nécessité par une hémarthrose aigue d'égale importance, traitée par transfusions seules, est dû à l'action locale de l'hydrocortisone.

e) Comparaison avec les résultats obtenus dans le traitement des genoux liquidiens chroniques par la même technique.

Nous avons observé une différence d'évolution importante, à court terme et à moyen terme, entre les ponctions d'hémarthroses aigues et les ponctions d'hémarthroses sub-aigues ou chroniques. Les articulations atteintes d'arthropathies chroniques en cours de poussée se reconnaissent car elles sont peu douloureuses, prennent un aspect tendu, et évoluent pendant plusieurs semaines.

Dans ce cas, la ponction suivie d'injection locale d'hydrocortisone entraîne une amélioration nette, dans les trois quart des cas, dûe vraisemblablement à l'anti-inflammatoire, mais la durée du bénéfice est de l'ordre de 8 à 10 jours. Le délai de rechute raccourcit au fur et à mesure des ponctions. C'est la référence à de telles ponctions, ou à une absence de traitement transfusionnel lors de ces ponctions qui a pu faire juger la ponction évacuatrice inutile dans les hémarthroses aigues (5,6,13,25,27).

f) Comparaison avec la littérature

Le bénéfice sur la durée d'immobilisation et sur la récupération fonctionnelle est admis par tous les auteurs en ce qui concerne le traitement transfusionnel seul.

ALI et Coll (9) ont constaté une reprise d'activité en moins d'une semaine chez 72 % des sujets traités par des concentrés de facteur VIII ou IX, et pour aucun d'entre eux, la durée d'immobilisation ne dépassa deux semaines. Chez les sujets non traités, 52 % des enfants étaient immobilisés deux semaines et 7 % plus de quatre semaines.

En ce qui concerne la ponction, la plupart des auteurs estiment qu'elle peut être avantageuse, mais peu de chiffres sont avancés.

WANKEN et Coll. 559) mentionnent que la période d'immobilisation est réduite de deux à huit jours, lorsque la ponction a été effectuée contre quatre à neuf jours pour le traitement transfusionnel seul, sans ponction. Le type des hémarthroses traitées n'est cependant pas précisé.

BIGGS (11) indique que lorsque l'articulation est évacuée, l'évolution s'en trouve accélérée.

Il n'est pas possible de comparer nos résultats à ceux publiés par JOSSO et POULAIN (32) obtenus au centre entre 1960 et 1964, puisque la récupération fonctionnelle rapide n'était pas le but premier des ponctions.

En ce qui concerne les ponctions effectuées au centre de 1967 à 1970, la durée moyenne d'arrêt de marche était de trois à sept jours, en ne tenant compte que des ponctions effectuées dans le cadre des indications retenues dans ce travail.

EVOLUTION A LONG TERME

- Les rechutes : à un cas près, l'étude moyenne des succès des ponctions, n'aurait pas été modifiée si le délai de temps, arbitrairement choisi à 10 jours, avait été porté à 20 jours.

Ce délai a été maintenu, car il est communément admis que le temps nécessaire à la cicatrisation est de huit jours.

- Les rechutes spontanées

Elles s'observent d'autant plus précocement que l'articulation est plus dégradée.

L'atteinte articulaire pouvant s'apprécier de façon différentes.

- sur les antécédents articulaires,
- sur la clinique,
- sur des constatations biologiques
- sur le degré de destruction articulaire visible à la radiographie.

a) Les rechutes sont d'autant plus précoces que le nombre d'atteintes antérieures est plus grand : Fig. n°36.

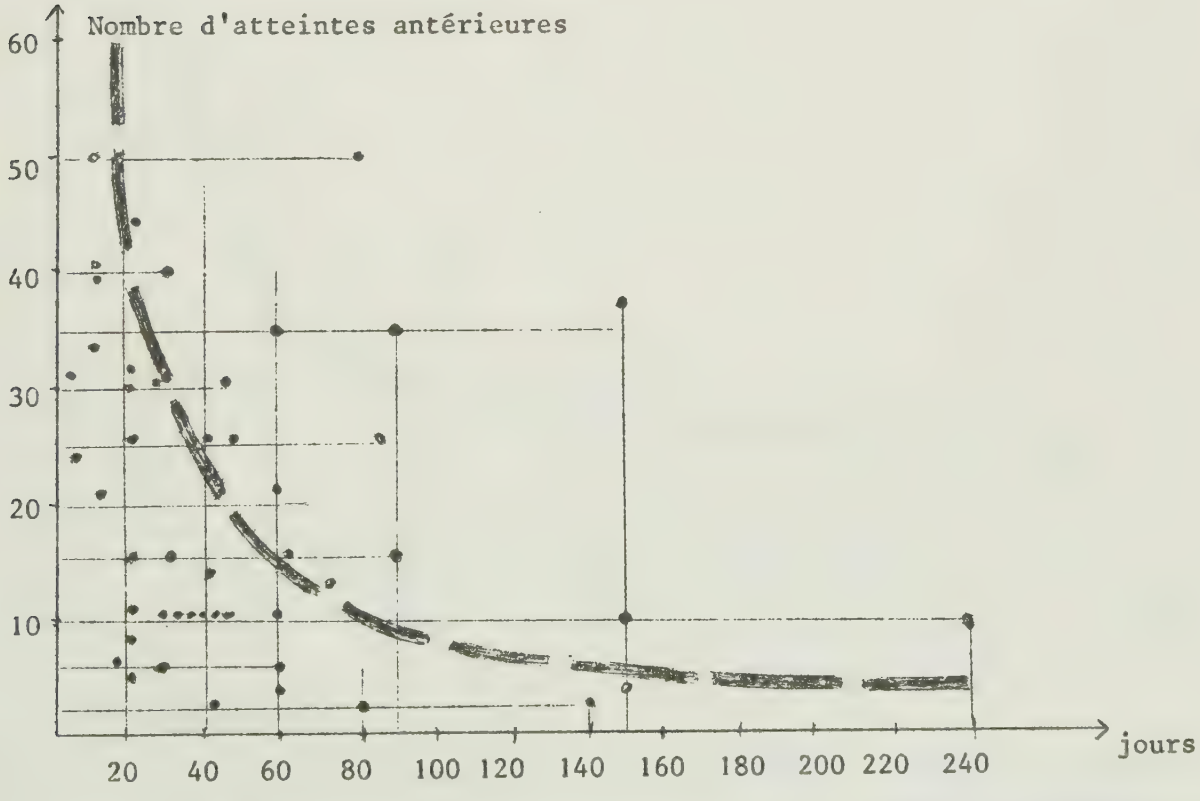
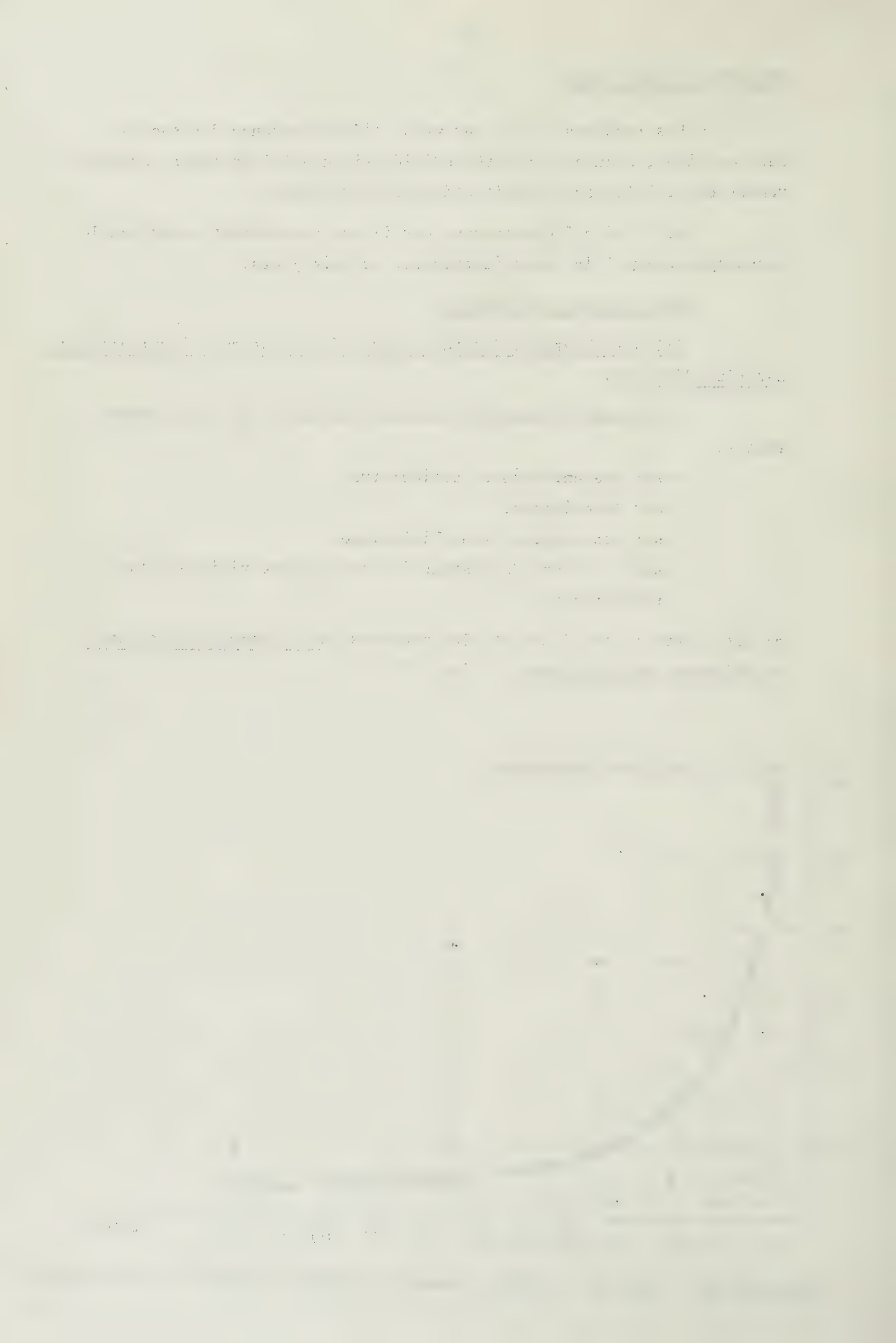


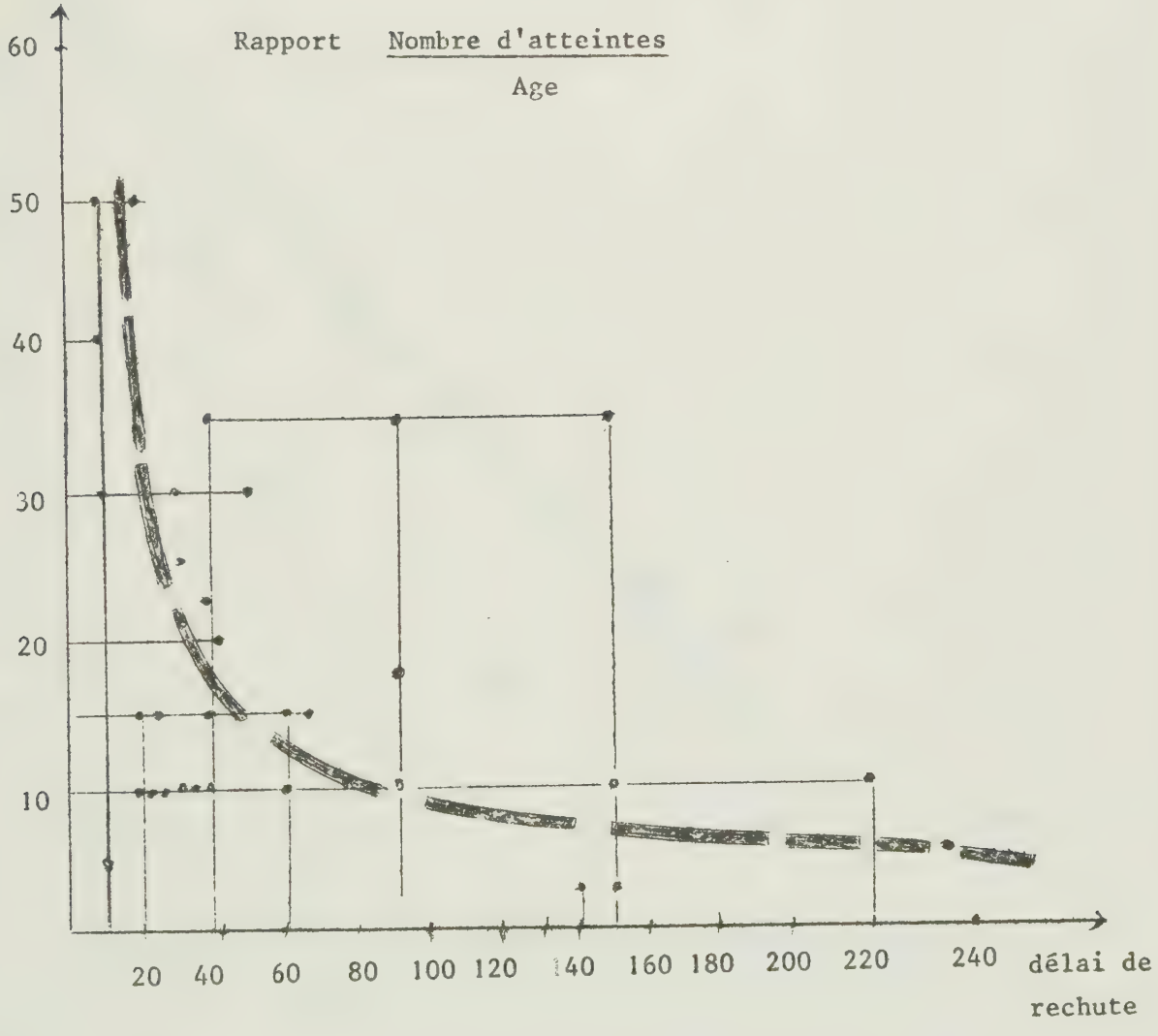
Figure N° 36 : Délai de rechute en fonction du nombre d'atteintes antérieures.



Que l'enfant est plus jeune pour un nombre égal d'hémarthrose. Fig. n°37.

b) Le degré d'arthropathie chronique peut également être évalué sur la distension articulaire qui est proportionnelle au volume de liquide évacué.

La quantité de sang retirée est relativement constante pour la même articulation. Il est possible de constater une relation grossière entre la quantité de sang retirée d'un genou et le délai de rechute. Fig. n°38. (page 63).



Courbe N° 37

Délai de rechute en fonction du Rapport : nombre d'atteintes/ Age de l'enfant.

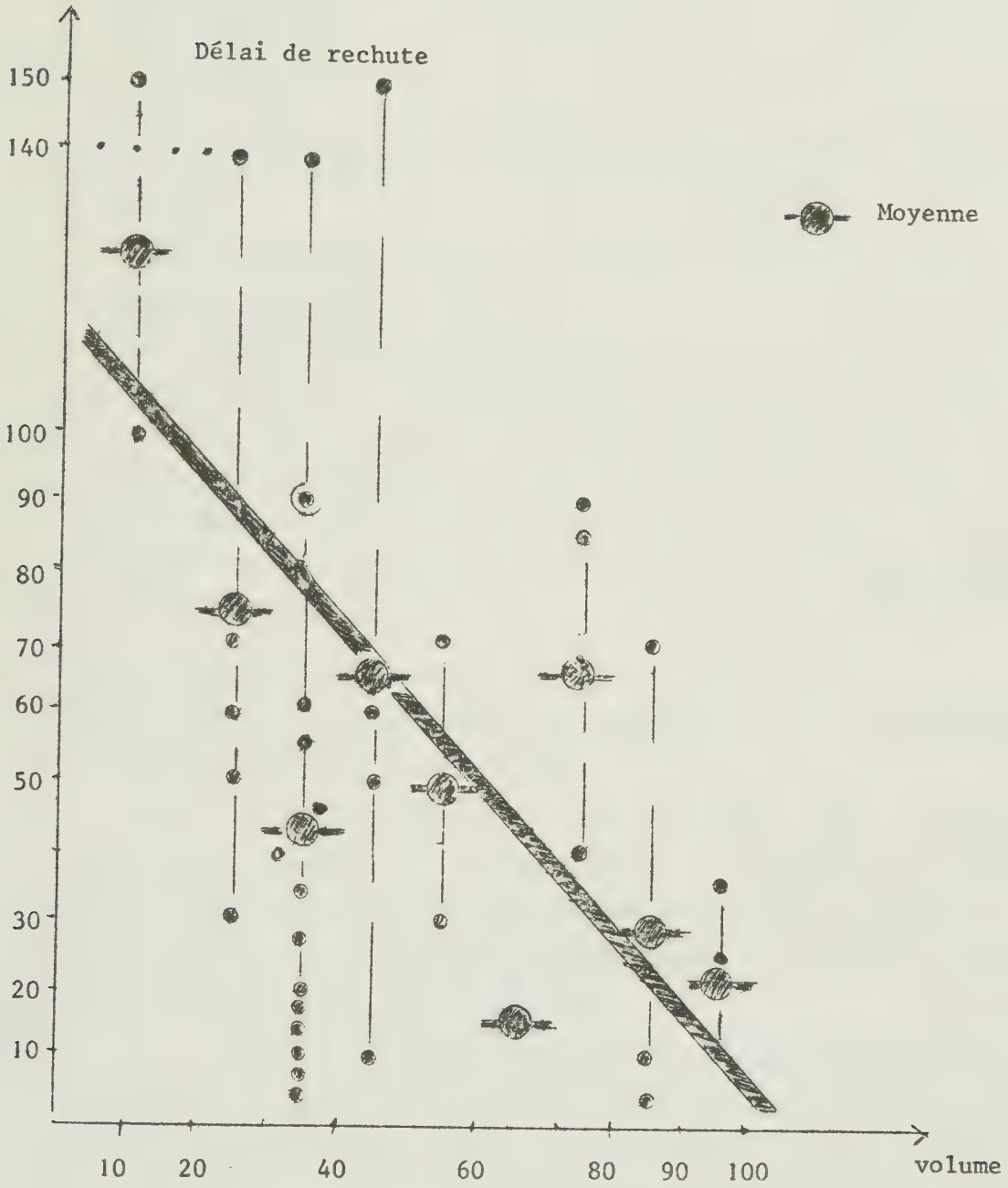


Figure 38 : Volume de liquide intra-articulaire évacué par la ponction, en fonction du délai de rechute.

La distention articulaire appartient plus volontiers aux articulations atteintes d'arthropathies chroniques. Ces genoux, fréquemment liquidiens et distendus ne présentent pas de flexum en dehors des hémarthroses aigues, plus volontiers traumatiques, dans ce cas.

c) Evaluation du degré d'arthropathie chronique d'après les constatations biologiques.

1) L'hématocrite :

-L'hématocrite du liquide articulaire est légèrement inférieur à celui du sang circulant lorsqu'il s'agit d'une hémarthrose d'un genou peu atteint,

- il est sensiblement inférieur à celui du sang pour un genou atteint d'une arthropathie chronique,

- il a été trouvé nettement supérieur à celui du sang dans les hémarthroses aigues sans distension articulaire, mais avec un flexum très douloureux (Obs. n° 44,54,55), ainsi que dans trois hémarthroses aigues, ponctionnées plusieurs heures après l'apparition de la douleur (Obs. n°22, 45,51) mais, ce fait n'a pas été observé régulièrement. Il pourrait être expliqué par une transsudation plasmatique due à l'hyper pression intra articulaire.

2) La formule leucocytaire :

Nous n'avons pas observé d'anomalie évidente : seule la présence de macrophages peut retenir l'attention.

Il est possible qu'il y ait un rapport entre le nombre de ces cellules et le délai qui sépare le début de l'hémarthrose du moment de la ponction, comme c'est le cas des observations n° 22, 45, 51. Mais le relevé de l'heure de début des hémarthroses n'a pu être suffisamment précis pour pouvoir affirmer ce point.

Les macrophages sont retrouvés en plus grand nombre dans les liquides articulaires des genoux liquidiens chroniques. Si ce fait n'est pas évident sur le tableau des résultats, (tabl. n°31), il ressort de la comparaison de ces formules avec les formules faites sur des liquides de ponction des genoux liquidiens chroniques, où des pourcentages de 72,56,54 % de macrophages ont été retrouvés.

Un ordre de grandeur voisin (supérieur à 30 %) se retrouve dans les observations suivantes : (tableau n°39).

OBS N°	STADE RADIO.	EXISTENCE CLINIQUE D UNE ARTHROPATHIE	POURCENTAGE DE MACROPHAGES
22	II	+	34 %
24	I	++	30 %
27	III	++++	30 %
31	III	+++	33 %
32	I	++++	30 %
41	III	+++	62 %
42	III	+++	34 %
51	I	+	31 %
52	I	+	53 %
57	II	+++	36 %
58	II	+++	30 %

Tableau n° 39

En définissant l'arthropathie chronique comme suit :

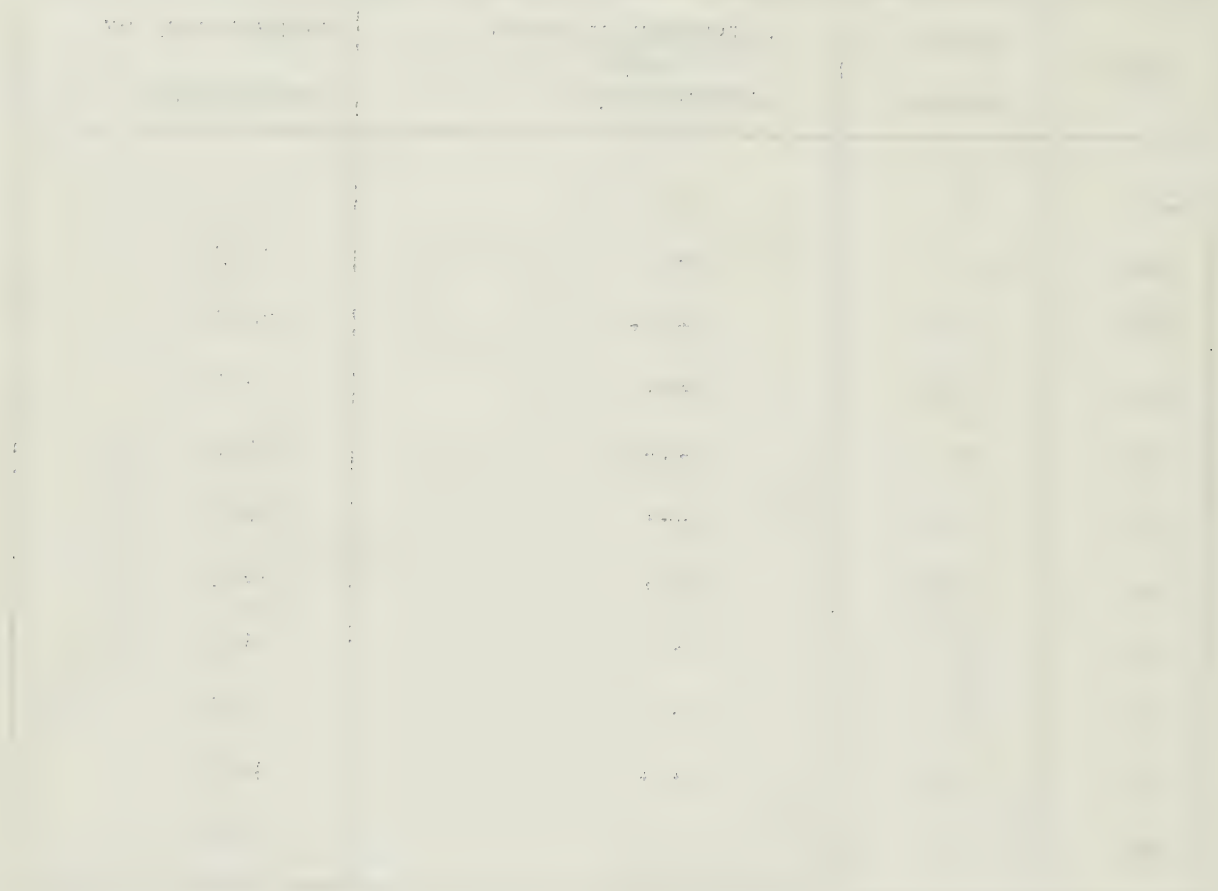
\+ Poussées liquidiennes,

++ Genou ayant nécessité de l'hydrocortisone locale,

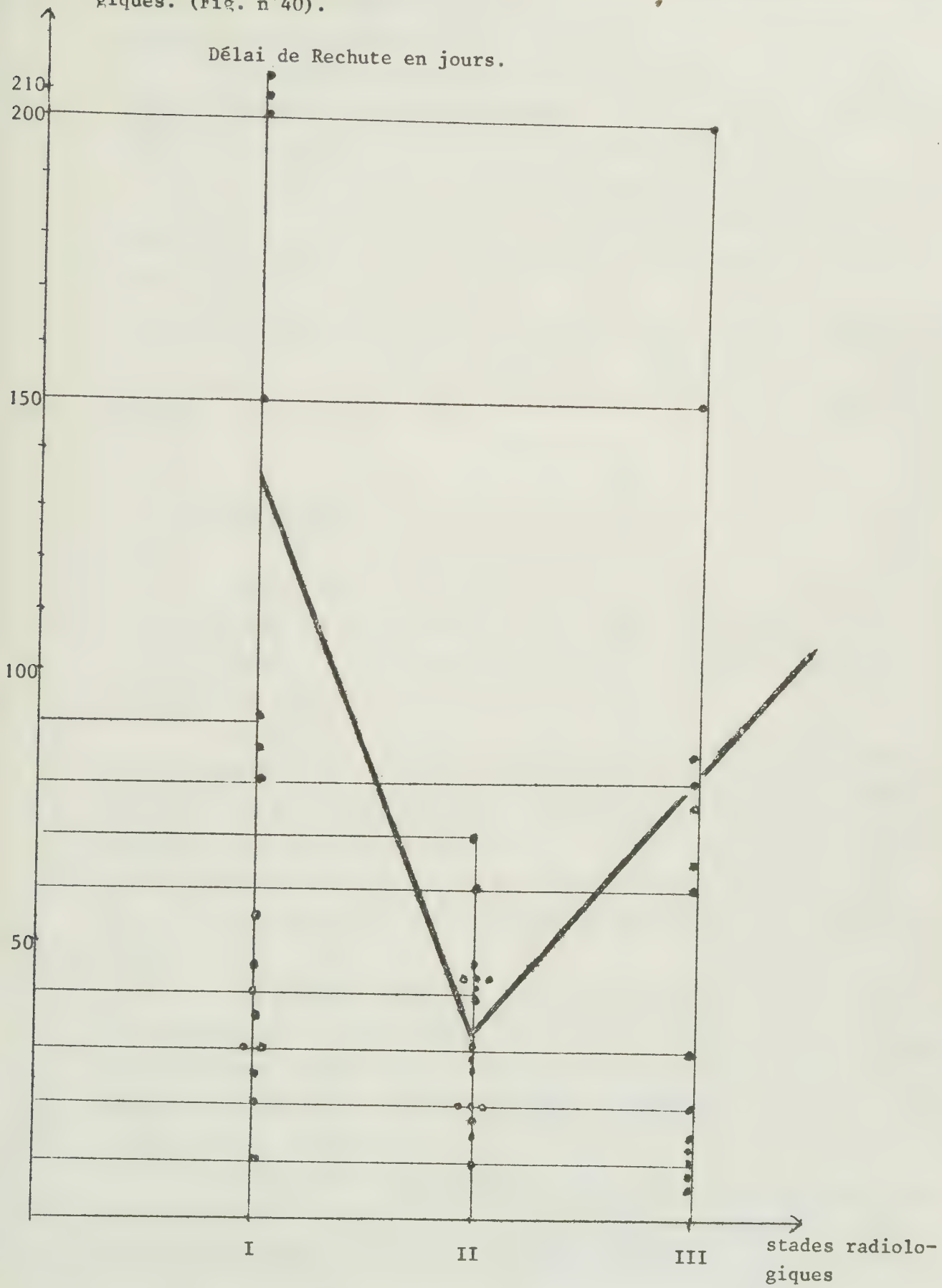
+++ Genou candidat à une synoviorthèse ou ayant, les années précédentes reçu un traitement prophylactique de trois mois pour l'arthropathie chronique.

++++ Genou ayant eu une synoviorthèse.

Les cas des observations n° 22 et 51 ont été ponctionnés tardivement, après le début de l'hémarthrose, les autres cas confirment notre hypothèse.



d) Evaluation du degré d'arthropathie d'après les constatations radiologiques. (Fig. n°40).



Courbe N° 40 - Délai de Rechute en fonction du stade Radiologique.

On peut constater sur cette courbe, un délai de rechute plus grand pour les articulations du stade I. Ceci est logique puisqu'il s'agit d'articulations pratiquement normales.

Le délai moyen de rechute diminue lorsqu'il s'agit d'hémarthroses survenant sur des articulations au stade II, stade radiologique où les lésions sont avancées et l'articulation plus vulnérable.

Le délai est, par contre plus grand, pour les articulations au stade III, ce qui peut sembler paradoxal si l'on considère la destruction articulaire, mais peut trouver une explication dans l'hypothèse suivante :

Le stade radiologique II correspondrait au stade anatomique II de STORTI (58) où la fragilité de la synoviale est maximum. Le stade III correspondrait au stade fibreux hypertrophique de STORTI de fragilité moindre.

CORTICOTHERAPIE

Dans aucun de nos cas, il n'a été besoin de recourir à la corticothérapie par voie générale, nous considérons ce fait comme un avantage notable de la ponction évacuatrice en tant que traitement de l'hémarthrose aigue.

Parmi les inconvénients des corticoïdes, nous ne retiendrons que l'ostéoporose. Cette ostéoporose atteint en premier lieu les corps vertébraux et n'apparaît qu'après une corticothérapie massive et prolongée. On est en droit de se demander si les cures fréquentes de corticoïdes auxquelles ont été soumis la plupart de nos malades n'ont pas joué un rôle aggravant dans la survenue des lésions osseuses radiologiques.

Ces lésions, en particulier la déminéralisation, sont généralement expliquées par l'hyperhémie locale et ont été décrites avant l'usage généralisé des hormones surrénaliennes. Les drogues susceptibles de provoquer une ostéoporose n'en sont pas moins suspectes d'avoir un rôle aggravant sur de telles lésions.

L'absence de signes vertébraux ne saurait être suffisante pour prétendre que la corticothérapie, prise de façon discontinue, ne peut favoriser des destructions osseuses chez l'hémophile.

Un de nos malades (Obs. n°14) ayant un genou très lésé radiologiquement, a présenté au cours du dernier trimestre, une aggravation très

importante de son arthropathie, avec un tassement des épiphyses tibiales et fémorales. Après avoir soulevé un certain nombre d'hypothèses, nous n'avons pu retenir, comme cause sérieuse de cette atteinte particulièrement grave et de survenue rapide chez l'hémophile, que la corticothérapie massive prise par cet enfant pendant deux ans, pour une cardiopathie rhumatismale. Ce fait exceptionnel est fortement en faveur du rôle des hormones surrénaliennes dans les atteintes osseuses para-articulaires chez l'hémophile, en dehors d'une atteinte vertébrale.

Le risque d'ulcus existe également, mais n'est pas discuté ici, car il intéresse des sujets plus âgés que ceux qui représentent notre matériel d'étude.

ASPECT PRATIQUE

Cette étude, faite dans des conditions pratiques assez exceptionnelles, nous a permis d'éviter la ponction d'hémarthrose en cours de constitution, par transfusion seule.

Ces mêmes circonstances nous ont permi, à un cas près, de pratiquer la ponction évacuatrice dans un délai de moins de 24 heures après le début de l'hémarthrose.

La pratique courante fait que l'on voit rarement une hémarthrose en cours de constitution, lorsqu'elle est accessible au traitement transfusionnel seul. La ponction évacuatrice est alors d'indication plus impérative, à condition de voir l'hémarthrose dans les 48 premières heures, ce qui pose le problème pratique de l'éducation des familles, afin que celles-ci fassent voir les enfants rapidement, pour les hémarthroses susceptibles d'être ponctionnées, comme le fait BIGGS (11) qui demande à voir les hémarthroses empêchant le sommeil de l'enfant.

A cette indication, nous ajoutons les hémarthroses survenant sur des articulations antérieurement saines ou d'origine traumatiques.

ASPECT PSYCHOLOGIQUE DE LA PONCTION

Cette année, la "petite" ponction présentée aux enfants, avec ses avantages,

- un arrêt de marche de deux jours, seulement.
- la garantie de ne pas faire mal.

- le soulagement immédiat de la douleur quand elle existe, a été facilement acceptée et bientôt réclamée.

Plusieurs ponctions qui n'étaient pas dans le cadre des indications bénéfiques ont dû être refusées.

Rapidement les enfants ont pu vérifier la véracité de nos promesses et ils se sont montrés d'excellents agents publicitaires.

Nous conclurons ce chapître par la reproduction d'un texte libre fait dans le cadre de la classe, le sujet choisi par l'un des enfants ayant été :

"Ma première ponction"

Le jeudi matin, quand le docteur fit sa visite comme d'habitude, il trouva mon genou un peu enflé et tendu. Il décida donc de me faire une petite ponction. Naturellement mon genou me faisait très mal. Une demi-heure après deux infirmières m'emmenèrent dans la salle de soins où l'on devait effecteur l'opération. Pour me transporter, ce n'était pas très facile car du glucose coulait dans mon bras et je ne pouvais pas le bouger. Quand je fus installé sur la table, le docteur se prépara. Il enfila un tas de vêtements stériles : un genre de blouse blanche, des gants et un masque. Moi, franchement, je n'avais pas bonne mine, je tremblais comme la feuille d'un arbre agitée par le vent. Sous moi, l'infirmière plaça un linge stérile et me recouvrit les jambes d'un second, troué à l'endroit du genou.

Le docteur me peinturlura le genou avec un liquide ressemblant à la couleur d'une chose que la politesse ne me permet pas de nommer (enfin j'espère que vous me comprendrez). Après, il saisit une seringue pleine de produit anesthésique, il l'injecta peu à peu, pour endormir la région de l'amas de sang. Cela ne faisait pas très mal, mais quand l'aiguille traversais un ligament, je ressentais une légère douleur désagréable. Quand l'anesthésie fut terminée, il enleva l'aiguille pour m'en remettre une autre, plus grosse. Il l'enfonça entièrement et je ne sentis absolument rien. Il remplit la seringue et la retira pour la vider et de l'aiguille beaucoup de sang gicla, parce que mon genou était vraiment très gros. Le sang était très chaud.

Ainsi se termina ma première ponction. Pour finir, le docteur m'injecta un liquide blanc qui de même ne me fit aucun mal.

Naturellement, je me retrouvais sans aucune douleur, j'avais eu plus de peur que de mal. J'étais très heureux.

Entre parenthèses : j'ai un bon conseil à donner à mes camarades : s'ils souffrent un jour d'une hémarthrose de genou, peu de temps avant la visite de leurs parents qu'ils demandent au docteur de leur faire une ponction, car cela ne fait vraiment aucun mal.

DUMESNIL ERIC.

C O N C L U S I O N S

Soixante six ponctions évacuatrices ont été pratiquées, au niveau du genou, chez trente sept hémophiles majeurs. Ces ponctions ont été faites systématiquement lorsque les hémarthroses étaient traumatiques, survenaient soit sur des genoux antérieurement sains ou peu atteints, soit lorsque la douleur était importante ou que l'augmentation importante et rapide du volume articulaire permettait de penser qu'il s'agissait d'une hémarthrose aiguë.

Ces ponctions se sont faites sous la protection d'une injection unique de facteur anti-hémophilique (20 U/Kg), en s'entourant de mesures d'aseptie chirurgicale. L'articulation ponctionnée a été immobilisée un minimum de deux jours avec attelle, la reprise de la marche, (avec attelle plâtrée), se faisant le genou cliniquement sec et l'attelle n'étant retirée qu'après retour à l'état antérieur de l'articulation.

Sur les 66 ponctions, nous comptons:52 succès, soit 79 % des cas, des résultats médiocres et des échecs, qui sont fonction du nombre d'atteintes antérieures, ou correspondent à des indications discutables.

L'arrêt de marche nécessaire a été en moyenne de 2,61 jours pour les 66 ponctions effectuées.

La ponction articulaire doit être considérée comme un moyen thérapeutique très efficace s'appliquant à l'hémarthrose constituée. Si l'on admet le principe du traitement d'une hémarthrose aiguë par des dérivés du sang, il est logique de traiter l'hémarthrose par transfusion seule, avant la constitution de l'épanchement, quand cela est possible, en évitant ainsi la ponction. Ceci n'est pas toujours facile pour le malade, sa famille et le médecin.

La substitution des accidents aigus et la ponction évacuatrice ne se représentent qu'une étape par rapport à la tendance actuelle du traitement prophylactique (63) de l'hémophilie.

Les risques inhérents à l'administration de produits sanguins, celui de voir apparaître une dépendance néfaste du malade et de sa famille, ainsi que l'incidence économique, font que ce type de traitement n'est envisageable que dans un cadre d'indications restreint et pour une durée limitée. Laissant ainsi au traitement itératif et à la ponction évacuatrice un large cadre d'indications, dont le bénéfice maximum ne peut être obtenu qu'avec la coopération du malade ou de sa famille, en obtenant de ceux-ci de voir une hémarthrose aiguë dans les quarante huit premières heures après son début.

oOo

B I B L I O G R A P H I E

1 - ADACHI T., IKARI H. et All.
Aspiration therapy of hemophilic hemarthroses.
J. NARA MED. ASS. 1969, 20 N°6 pp.743-754.

2 - AHLBERG A.
Hemophilia in Sweden.
ACTA ORTHOP.SCAND.Suppl. 77-1965

3 - AHLBERG A.
Use of antihemophilic factor during correction of kneejoint deformities in hemophilia.
A.J. BONE Jt-SURG. 1965 47 A, 323.

4 - AHLBERG A.
Radio active gold in the treatment of chronic synovial effusion in hemophilia.
VII. Congrès of the World Federation of Hemophilia (sous presse)

5 - ALAGILLE D.
Traitement de l'hémophilie.
R.P. 1956.21. 2329-2338

6 - ALAGILLE D., HANTAYE M., OUENEAU P.
Les accidents musculosquelettiques chez l'enfant hémophile
III. Congrès Nat. Transf. Sang. LYON 10 JUIN 1960 BASCOU Ed.

7 - ALAGILLE D., OUENEAU P., HATRAYE M.
Les aspects radiologiques des arthropathies hémophiliques.
ANN. RADIOL.1961.4. (n°8) 749-758.

8 - ALAGILLE D.
L'hémophilie.
LES CAHIERS BAILLIERE.

9 - ALI A.M., GANDY R.H. et Al.
Joint haemorrhage in hemophilia. Is full adventage taken of plasma therapy ?
BRIT. MED.JOURNAL N° 1967-3, n°5569 pp.828-831

10 - ANDRE R., VERGOZ D., VIALATTE
Traitement pratique de l'hémophilie
R.P. 7-12 1965

11 - BIGGS R., MAC FARLANE
Treatment of hemophilia and other coagulation disorder.
OXFORD 1966.

12 - BOURDON R., BERNARD J., CAEN J. et al.
Arthropathies hémophiliques
CONGRES INTERNATIONAL DE RADIOLOGIE 1962
Hémostase n° 26

13 - CAEN J., SULTAN Y.
Les manifestations articulaires de l'hémophilie
ENTR. DE BICHAT Médecine 1967 pp.323-332
T. à P. Hémostase n° III

14 - CAEN J.
Les hémarthroses hémophiliques
ENTRETIEN DE BICHAT Médecine 1962 pp. 251-256
T. à P. Hémostase n°25

15 - CURTIS P.H.
Synovial changes in hemophilic arthritis
Journal of bone and joint. 46 A N° 4 p. 873.1964

16 - CURTIS P.H.
Orthopedic management of patients with hereditary disorders of blood coagulation.
Treatment of hemorrhagic disorders. Ratnoff, O.D. (Ed.)
Hoeber Medical Division. Harper & Row, Publishers. 1968 p.84

17 - DALRYPLE-CHAMPNEY W., HUNTER J.R. et Al.
Treatment of haemophilia
BRITISH MED.JOURNAL 1967, 2 n°5549 p.440

18 - DELLA SANTA E.
Considérations sur quelques points particuliers ayant trait au traitement des hémophiles enSuisse.
CENTRE DE TRANS. SANG. Hôpital Cantonal Genève 1946.1966 p.165-179

19 - DE PALMA A.F. COTLER
Haemophilic arthropathy,
Clin. Orthop. 8.163.1956

20 - DE PALMA A.F.
Haemophilic arthopathy
Clin. Orthop.52.145.1967

21 - DE SEZE
Arthropathies hémophiliques
MALADIES DES OS ET DES ARTICULATIONS.E.M.C.Flammarion p.1060

22 - DESHAYES P.
Les hémarthroses des coagulopathies
Gaz.Méd.de France.1967,74 n°26 pp.4763-4777

23 - DIAMOND L.K., GREEN et al.
1963, Hemophilia : medical and orthopédic managment (in children). Post graduate Medicine 1963, 34 n°3 pp.271-278

24 - DIETRICH et col.
Hemophilia : a total approach to treatment and rehabilitation. Orthopaedic Hospital. August 1968.

25 - FAVRE GILLY. BETUEL, BEZIEN
Indication du traitement orthopédique dans les hémarthroses de genou chez les hémophiles.
III ème Congrès Nat. de Trans. Sang. LYON juin 1960,BASCOU ED.

26 - FLORENT J.
Possibilités actuelles du traitement orthopédique des arthrites hémophiliques.
Gaz Méd. de France 1967 n°26 pp.4791-4808

27 - GENTIL C.
Aspects pratiques de l'hémophilie chez l'enfant.
Gaz.Med.de France 2-1-1967

28 - GIRAUD LATOUR et LEVY
Heureux effet du lavage articulaire par des solutions de thrombine
SANG 1951, 22, 132-136

29 - GOUDEMAND M.
1963. Le traitement de l'hémophilie
Lille Médical. 1963, 8, n° spécial pp.1029-1034

30 - HONIG G.R., FORMAN E.N. et al.
Administration of single doses of AHF (FactorVIII) concentrates in the treatment of hemophilic hemarthroses
PEDIATRICS 1969, n°1 pp.26-33

31 - JORDAN H.
Hemophilic arthropathies by H. Jordan, ...
Springfield, C. Thomas, L958, 254 p.

32 - JOSSO F. POULAIN M.
La ponction des hémarthroses du genou chez l'hémophile.
Hémostase 1964 IV. 363-366

33 - KASPER C.K., SHELBY L., DIETRICH M.D., SAMUEL I., RAPAPORT M.D.
LOS ANGELES. Hemophilia prophilaxis with factor VIII concentrate.
Arch. Intern. Med. Vol. 125 juin 1970

34 - KERR C.B.
The management of hemophilia
Australian Med. Publishing Co. Sydney 1963

35 - KEY J.A.

Experimental arthritis

J. bone Joint Surg. II. 705. 1929

36 - KEY J.A.

Hemophilic arthritis (Bleeders'joints)

Ann. Surg. 95.198.1932

37 - KISKER C.T., BURKE C.

Double blint studies on the use of steroids in the treatment of acute hemarthroses in patients with hemophilia.

N.E.J. of M. Vol.282.639-643. March 19-1970.

38 - KOENIG F.

Die gelenkerkrankungen bei blutern mit besonderer berück sichtingung der diagnose.

KLIN.VORTRAGE 1892.N°36.233

39 - KRAUER MAYER B., KAUFMAN H.J.

Early joint changes in hemophilia

SCWEIZ.MED.WOCHENSCHRIFT 1967,97 pp.284-87

40 - LAIZET C.

Place de la radiothérapie dans le traitement des hémarthroses chez l'hémophile.

Ed.A.G.E.M.P. 1967 Thèse Fac.Méd.Paris;

41 - MOSELY J.E.

Patterns of bone changes in classic hemophilia and christmas disease.

J. MOINT. Sinaï Hosp.N.Y. 29.5.1962

42 - PAVLOVSKY A.

Traitement actuel de l'hémophilie

Coagulation 1969 2,n°4 pp.307-310

43 - POULAIN M.

Utilisation de l'acide Epsilon Amino Caproïque dans le traitement des accidents hémorragiques de l'hémophile.

Ed. A.G.E.M.P. Thèse 1965 Fac. Méd. Paris.

44 - QUENEAU P., BERTHAULT F.

L'hémophilie, problèmes orthopédiques.

XXI. Congrès de l'association des Pédiatres de langue Française.

Tome II. "Les anomalies constitutionnelles de l'hémostase".

L'EXPANSION EDITEUR.

45 - RAMGREN O.

Hemophilia in Sweden III. Symptomatology, with special reference to differences between Hemophilia A and B.

ACTA.MED.SCAND.171.237.242.1962.

46 - RATNOFF O.D.

Treatment of hemorrhagic disorders.

HOEBER MEDICAL DIVISION. HARPER & ROW Publishers.1968.

47 - REID W.O., LUCAS O.N., FRANCISCO J., GEISLER P.H., ERSLEV A.J.,

AM.J.MED.SCI.1964, 248-184

48 - REVOL L., SAINT PAUL E.

Principes et résultats du traitement médical et orthopédique des poussées aigues d'hémarthrose hémophilique des genoux.

HEMOSTASE IV n°4 pp.359-361.1964

49 - RISSE J.C., MENKES C., ALLAIN J.P., WITWOUET J.

SYNOVIORTHESIS AS TREATMENT of chronic heamophiliac arthropathie

7 th congres of the world federation of hemophilia. Sous presse.

50 - RIZZA C.R., BIGGS R.

Treatment of congenital deficiences of factor VIII and factor IX.Plasma Fraction for the treatment of hemophilia 1969,73.

51 - ROTHERMEL J.E., RANEY R.B.

The changing prognosis in hemophilis arthropathy

Sourhern Med.J.1969,62, n°11 pp.1340-42

T. à P. Hematologie n°472

52 - SCHAAF W.J.

1961 Early respiration of joint in christmas disease

J.A.M.A. 1961, 175 n°6 p.509

53 - SHELBY L., DIETRICH M.D.

Orthopedic hospital 2 400 South flower Los Angeles California 9 0007 Copyright C 1968-1970

54 - SOULIER J.P., LARRIEU M.J.

Sang 24,3,1953

55 - SOULIER J.P., PROU WARTELLE

Brit.J.Haemat.6.88.1960

56 - STEFANINI M.

Effect of long term treatment of haemophiliacs with flavonoïds or glucocorticosteroids

The Lancet 1962 I n°7222 pp.194-195

57 - STORTI E., TRALDI A., TOSSATTI E., DAVOLI P.G.

Lancet 1968.572

58 - STORTI E., TRALDI A., TOSSATTI E., DAVOLI P.G.

Synovectomy,a new approach to heamophilic arthropathy

Acta Haemato.Ed.Grosenow N.Y.

59 - STRAUSS H.S.
New Eng.J.Med.281,pp.866-873 Oct.16.1969

60 - STUART J., DAVIES S.H., CUMMING R.A., GIRDWOOD R.H., ALEXIS DARG.
Hemorrhagic episods in haemophilia. A 5 years prospective study
B.M.J. 31-12-66 1624

61 - SWANTON
The pathology of hemarthrosis in hemophilia and hemophiloïd deseases. Ed. 1957 Univ.of North Carolina Press.

62 - TENGBERG J.E., RAMGREN O., PLENGIER L.
Hemophilic arthropathy
Acta Rheum. Scand.6,135,1960

63 - VAN CREVELD S.
Prophilaxis of joint hemorrhages in hemophilia
Acta.Haemat.1969,41,n°4 pp.206-214

64 - VAN CREVELD S.
Management of hemophilia. International symposium
Brinkhous K.M. University of North Carolina Press.1959.chap. 4

65 - WANKEN J.J., EYRING E.J. et al.
SHOULD HAEMOPHILIC HAEMARTHROSES BE ASPIRED ?
Lancet 1969, 2, n°7632 p.1253

66 - WEBB J.B., DIXON A.ST.J.
Haemophilia and hemophilic arthropathy. A historical review and a clinical study of 42 cases.
Ann.Rheum.Dis.19,143,1960

67 - YOUNG J.M., HUDACEK A.G.
Experimental production of pigmental villonodular synovitis in dog. Amer.J.Path.30.799.1954.

68 - Traitement des hémarthroses du genou ches les hémophiles (Notes de médecine pratique)
Presse Médicale 1965,73,n°36 p.2063

69 - Management of haemophilic haemarthrosis
Lancet 1970,I, n°7661 pp.1376-7

70 - Hemophilia
Method of Martin C. in Conn H.F. current therapy 1960
Philadelphia W.B. Sanders Compayy 1960 pp.187-188.

Vu, le Président de Thèse

M. le Professeur ALAGILLE

Vu, le Doyen de la Faculté

SAINT - ANTOINE

M. le Professeur LOYGUE

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET